FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1970

THESE

N° 501

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Chantal, Isabelle COHEN-BACRI, née BLOCH
le 20 juillet 1941 à PARIS XIIe
Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . . .

LA MALADIE DE TAKAYASHU

(Aspects Cliniques et Immunologiques)

Président : Mr. HOUSSET, Professeur

EDITIONS A. G. E. M. P. 40 RUE PASCAL PARIS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549901_0050

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1970

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Chantal, Isabelle COHEN-BACRI, née BLOCH
le 20 juillet 1941 à PARIS XIIe
Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : . . . . . .

LA MALADIE DE TAKAYASHU

(Aspects Cliniques et Immunologiques)

Président : Mr. HOUSSET, Professeur

EDITIONS A. G. E. M. P.

40 RUE PASCAL PARIS

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mon Mari

En reconnaissance pour sa collaboration à la réalisation de cette thèse.

En témoignage de mon amour.

A mes Parents

En remerciement de leurs sacrifices.

En témoignage de ma reconnaissance et de mon amour filial.

A mes Beaux Parents

Avec toute ma tendresse.

A toute ma Famille

A mon Mari

En reconnaissance pour sa collaboration à la réalisation de cette thèse.

En témoignage de mon amour.

A mes Parents

En remerciement de leurs sacrifices.

En témoignage de ma reconnaissance et de mon amour filial.

A mes Beaux Parents

Avec toute ma tendresse.

A toute ma Famille

A Monsieur le Professeur Agrégé HOUSSET

qui nous a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

En témoignage de notre reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Agrégé J. POULET

qui nous a fait l'honneur de nous confier ce travail.

Qu'il trouve ici l'hommage de notre profonde reconnaissance pour son enseignement .

En témoignage de notre respectueuse gratitude.

A nos Maîtres d'Externat

Monsieur le Docteur GOUDAL

Monsieur le Professeur Agrégé BROCARD

Monsieur le Docteur PARAF

Monsieur le Professeur Agrégé J. POULET

Monsieur le Docteur SEBAOUN

Monsieur le Professeur Agrégé CORONNE

Monsieur le Professeur Agrégé HIMBERT

Nous dédions cette thèse

INTRODUCTION

La maladie de Takayashu, panartérite oblitérante segmentaire et inflammatoire touche électivement la femme jeune, asiatique le plus souvent.

Sa localisation élective se situe sur l'aorte et ses grosses branches entraînant une insuffisance circulatoire tant céphalique qu'aux membres supérieurs ; c'est ce qui lui a valu son nom de "maladie des femmes sans pouls".

C'est cette similitude semeiologique qui l'a fait s'intégrer dans le vaste cadre des syndromes de l'arc aortique ; elle s'en singularise par :

- ses localisations qui touchent electivement l'origine des gros troncs naissant de la crosse de l'aorte mais aussi d'autres artères telles l'artère rénale ou les mésentériques .....

- ses symptômes cliniques plus spécifiques oculaires par exemple,

- ses lésions anatomo-pathologiques.

- surtout par les problèmes pathogéniques qu'elle soulève.

En effet si l'unicité de la maladie est faite sur les plans cliniques et histologiques, la pathogénie de l'affection est loin d'être clarifiée.

Après diverses hypothèses soulevées et pour la plupart récusées, il semble qu'un processus auto-immun puisse être évoqué : ses différents aspects seront exposés et la part qu'il est possible de leur attribuer.

Seront étudiés successivement l'historique de la maladie, ses manifestations cliniques et radiologiques, ses traductions biologiques pour s'étendre plus longuement sur l'étude anatomo-clinique qui ouvrira la discussion sur la pathogénie de cette affection dans laquelle les aspects immunologiques semblent jouer un rôle de premier plan.

oOo

HISTORIQUE

Le syndrome de la crosse aortique est une entité clinique dont les premières descriptions remontent au I9e siècle; Nombreuses furent les observations rapportées de sujets asphygmiques mais en réalité il s'agissait le plus fréquemment d'aortite syphilitique, ou d'anévrysme disséquant de l'aorte.

- ADAMS en I827 décrit des modifications des pouls aux membres supérieurs : l'abolition des pouls radiaux chez un sujet qui décède quelque temps après d'une crise douloureuse thoracique : à l'autopsie on constatait une athérosclérose coronarienne avec sténose et calcifications aortiques mais sans oblitération des vaisseaux brachio-céphaliques.

- DAVY en I839 rapporte un cas d'absence bilatérale des pouls radiaux : il s'agissait d'un officier britannique de 55 ans blessé à la poitrine à Waterloo qui, plusieurs années plus tard, n'avait plus de pouls perceptibles aussi bien radiaux que carotidiens. Mort subitement , l'autopsie révélait un anévrysme syphilitique de la crosse aortique avec oblitération proximale des gros troncs artériels.

- C'est en I856 que SAVORY cite le cas d'une jeune fille de 22 ans qui présentait des troubles oculaires importants avec une abolition des pouls radiaux et du pouls carotidien gauche : à l'autopsie il était trouvé un anévrysme disséquant de l'aorte thoracique ascendante et descendante.

- KUSSMAUL en I872 rapporte un cas d'artérite d'étiologie inconnue affectant l'aorte et ses branches avec une abolition des pouls aux membres supérieurs.

- BROADBENT en 1875 cite également le cas d'abolition des deux pouls radiaux due à une occlusion artérielle athéromateuse calcifiée chez un homme de cinquante ans.

- LEGROUX en 1884 relate l'oblitération de deux artères axillaires associée à des accidents vasculaires cérébraux aboutissant à la mort.

- Ce fut en 1908 que TAKAYASHU fit une publication à la Société Japonaise d'Ophtalmologie à propos d'une jeune fille de 21 ans atteinte d'une cataracte d'abord uni puis bilatérale qui présentait au fond d'oeil des anastomoses artério-veineuses péripapillaires. Mais cette publication fut longtemps méconnue au-delà du Japon. Ce furent ONISHI et KAGOSHIAMA qui a propos du cas rapporté par TAKAYASHU firent un rapprochement avec deux malades atteintes de manifestations oculaires semblables et qui n'avaient pas de pouls perceptible.

- En 1944 MARTORELL et FABRE étudient les différents cas cités de par le monde ; en font une entité clinique et en donnent une première bonne description sous le nom de "syndrome d'oblitération des troncs supra-aortiques".

- Les premiers cas français furent rapportés par MASPETIOL et TAPTAS, un autre cas publié en France par WEILL-HALLE, TURPIN et Mademoiselle PETOTen 1925, s'était révélé, par la suite, syphilitique.

- Depuis 1948, les publications se multiplient dans tous les pays : après avoir individualisé cliniquement la maladie de TAKAYASHU certains ont tenté de faire des rapprochements et des associations avec d'autres maladies de type inflammatoire comme la maladie de HORTON (BENICHOU), les collagenoses en particulier le lupus érythémateux disséminé ; MILLER, THOMAS et MEDD rapportent un cas de maladie de TAKAYASHU associé à une polymyosité et la présence de cellules L.E. dans le sang périphérique.

- PLACHECKA, KOPEL et KOWALSKA recherchent le facteur rhumatoïde dans la maladie de TAKAYASHU, de même que sont effectuées

les études comparatives du rhumatisme inflammatoire et de la maladie de TAKAYASHU avec artérite giganto-cellulaire (SERRE, LABAUGE, SIMON et BARJON). Egalement certains ont établi des associations avec la spondylarthrite ankylosante (4 cas rapportés par PALOHEIMO, JUKULNEN, SILTANEN et KAJANDER).

- Outre les rapprochements et associations faits à propos de la maladie de TAKAYASHU bon nombre d'auteurs ont soulevé des étiologies fort diverses : une origine dysgénétique possible dans trois observations de FROMENT, LENGLET, MOISANS, BERTHOLON et EXBRAYAT.

La possibilité d'une origine tuberculeuse mise en cause par les auteurs japonais en particulier SENN et collaborateurs d'après les études histologiques.

- Quant à MAEKAWA et ISHIKAWA ils pensent que le streptocoque A pourrait être responsable de la maladie.

- Dans ces dix dernières années c'est surtout vers un mécanisme d'auto-immunisation que se sont orientées la plupart des recherches. Dès 1964, HIRSCH, AIKAT et BASU rapportent cinq observations avec une étude immunologique intéressante.

- En 1965 RIEHL et BROWN soulèvent l'hypothèse de la maladie de TAKAYASHU comme pouvant être une maladie auto-immune ; en 1966 les recherches se multiplient STRACHAN et NAKAO aux Etats-Unis, UEDA et ITA au Japon : c'est d'ailleurs au Japon que fut faite la dernière mise au point de la question lors du symposium de 1966.

oOo

ETUDE CLINIQUE

- Dans le cadre du syndrome de la crosse aortique, la maladie de TAKAYASHU ne représente qu'une des rares étiologies (actuellement quatre à cinq cent cas publiés à travers le monde). Elle s'individualise principalement par sa symptomatologie clinique et ses lésions anatomiques qui en permettent une définition très strict.

- C'est une pan-artérite segmentaire atteignant les gros troncs qui naissent de la crosse aortique prédominant à leur origine. Bien que de nombreuses observations aient été publiées dans le monde, il n'en reste pas moins que la répartition la plus importante se trouve en Extrême-Orient, en particulier au Japon. Ce sont surtout les jeunes femmes qui en sont atteintes avec un pourcentage voisin de 96 % soit :

- 60 cas sur 62 pour SANO AIBA
- 42 cas sur 84 pour ASK UPMARK
- 72 cas sur 84 pour NAKAO et coll.
- 23 cas sur 36 pour PALOHEIMO et coll.

Il semble également que les premières atteintes de la maladie débutent dès l'enfance ou chez la femme jeune, en effet :

- NAKAO trouve 66 patients sur 84 âgés de 11 à 29 ans,

- SANO et AIBA pensent que les signes révélateurs se situent de 8 à 40 ans prédominant entre 11 et 25 ans dans 56,5 % des cas.

C'est ce qui fait dire à STRACHAN que la maladie de TAKAYASHU évolue par poussées successives et qu'elle peut être diagnostiquée sur des symptômes prémonitoires sans attendre la phase pathognomonique d'Asphygmie. Cette distinction entre phase pré-asphygmique et asphygmique a été reprise par de nombreux auteurs.

oOo

PHASE PRE-OCCLUSIVE

- C'est la phase d'inflammation, celle où se situent les différentes poussées évolutives et ou se constituent les lésions artérielles.

- Elle est caractérisée par un tableau de malaise général qui est retrouvé chez deux tiers des sujets. C'est une altération de l'état général, avec une asthénie plus ou moins intense s'accompagnant d'un fébricule vespéral avec quelquefois des sueurs nocturnes. Il est fréquent de noter un amaigrissement attribué à des troubles digestifs de survenue récente à type de nausées, de vomissements avec anorexie. Fréquemment le tableau initial n'est pas plus évocateur que les quelques signes précédemment cités et le diagnostic pratiquement impossible à poser.

- Dans certains cas apparaissent aussi des troubles des règles : c'est une aménorrhée chez une personne jusque-là parfaitement réglée. Les examens complémentaires ne montrent qu'une banale anémie normochrome, le plus souvent ce qui n'explique rien.

- Cependant il est des troubles beaucoup plus caractéristiques de cette période initiale : ce sont les TROUBLES LOCOMOTEURS qui sont retrouvés par la majorité des auteurs et qui ont donné lieu à de multiples hypothèses diagnostiques. Les plus typiques de ces troubles sont les polyarthralgies , de survenue brutale avec atteinte des genoux,des coudes, des épaules, des mains, s'accompagnant de fièvre parfois élevée simulant tout à fait une épisode de rhumatisme articulaire aigu mais infirmé par les examens sérologiques. Cette atteinte rhumatismale est fugace et tout rentre

dans l'ordre sans aucune séquelle. Mais ces polyarthralgies peuvent prendre des formes extrêmement sévères comme l'ont décrites GITTIK et DAVIDOVITCH lors d'une publication de 32 cas colligés de 1955 à 1960 constatant ces épisodes rhumatismaux chez la plupart de leurs patients.

- SANDRING et WELIN chez huit de leur quinze cas de maladie de TAKAYASHU étudiées, relèvent des signes d'arthrose importante et soulignent la ressemblance étonnante entre cette maladie et la maladie rhumatismale, tant qu'ils usèrent pendant un moment du terme " d'artérite rhumatismale" ce qui montrait bien la difficulté diagnostique.

- DIXON relate le cas d'une femme de 50 ans qui souffrait depuis vingt ans de poussées d'arthrose au niveau des mains, des pieds, des coudes, et des épaules. Elle n'avait ni la clinique, ni la sérologie typique d'une maladie rhumatismale jusqu'au moment ou fut découverte chez cette dernière une occlusion d'une branche de la crosse de l'aorte d'évolution très sévère, et ceci 18 ans après les premières manifestations rhumatismales.

- Dans la série des troubles locomoteurs se placent fréquemment des douleurs siégeant à la partie supérieure du corps : soit une raideur des épaules, une fatigue, un engourdissement rendant tout effort prolongé extrêmement difficile, soit des douleurs au niveau des faces latérales du cou qui restent fort longtemps sans explication.

- Fréquemment les extrémités supérieures sont le siège d'engourdissements, de paresthésies, de faiblesse à l'exécution des gestes quotidiens en particulier lors des mouvements nécessitant l'élévation des bras au-dessus de l'horizontal. Les douleurs sont fortement exacerbées lors de l'effort ou d'une durée excessive de l'exercice en cours et obligent le patient à cesser son effort. Le froid favorise aussi l'apparition des paresthésies.

- BIRKE et coll. signalent un syndrome de Raynaud associé à des algies au niveau des grosses articulations, des mains et de la nuque chez un de leurs patients atteint de maladie de TAKAYASHU.

- Des myalgies plus ou moins prononcées sont signalées accompagnant le cortège des troubles locomoteurs de siège surtout scapulaire, cervical et dorsal.

- NAKAO sur une série de 84 malades trouve I9 patients qui souffrent de douleurs au niveau des épaules, et 29 de douleurs diversement localisées (cou, dos, poitrine) à la phase initiale de la maladie.

- Mise à part les manifestations précédemment citées sur lesquelles tous les auteurs sont unanimes, d'autres symptômes peuvent marquer également la phase pré-asphygmique : des manifestations dermatologiques à type d'éruptions cutanées (ASK UPMARK)
de rashs cutanés transitoires
des nodules douloureux
des ulcérations des jambes.

Quelquefois l'entrée dans la maladie se fait par un tableau beaucoup plus sévère de péricardite, d' endocardite (ASK-UPMARK, FAJERS et JUDGE).

- Ainsi la multiplicité des tableaux est telle qu'il est difficile de dégager un symptôme prémonitoire "vrai" dans la phase préocclusive de la maladie. Il est évident que même les symptômes les plus fréquemment rencontrés comme les atteintes locomotrices, en particulier articulaires évoquent en premier lieu un rhumatisme articulaire aigu d'autant plus qu'il s'agit d'un sujet jeune chez qui les angines sont fréquentes, ou bien un lupus érythémateux disséminé ou une périartérite noueuse ou toute autre maladie du collagène. C'est pourquoi les auteurs japonais pensent que la prise des pouls radiaux bilatérale et systématique permettrait à ce stade là, par une irrégularité des pouls ou la découverte d'un souffle artériel d'envisager le diagnostic. Cet argument semble assez fragile et il faut bien avouer que souvent ce n'est qu'à la période d'installation de l'asphygmie que le diagnostic sera fait.

- Cependant il faut souligner que devant les hésitations diagnostiques posées par la diversité des symptômes cliniques, la constance de l'accélération de la vitesse de sédimentation est un stigmate biologique qui bien souvent sera un élément de forte présomption. En effet, la vitesse de sédimentation est quasi-constamment élevée à cette phase, dite d'installation des lésions artérielles, revenant souvent à la normale dès la phase d'état de la maladie.

- La phase de latence avant l'éclosion de tout ou partie des symptômes est très variable suivant les patients. D'après STRACHAN par exemple il y aurait un délai de 39 ans au maximum , et reconnait 8 ans comme durée moyenne. En fait, la phase occlusive peut aussi apparaître dans les quelques semaines, les quelques mois qui suivent les signes initiaux. Mais un fait important à souligner est que pendant cette période les signes prémonitoires s'amendent et finissent par disparaître : ils ne seront en général pas retrouvés à la phase d'état.

- Enfin, il y a un tiers des patients qui ne présentent jamais de symptômes initiaux et entrent d'emblée dans la phase occlusive.

oOo

PHASE OCCLUSIVE

- La phase occlusive se caractérise par l'apparition de signes d'insuffisance circulatoire atteignant les extrémités et tout particulièrement la région céphalique. Cette localisation élective retrouvée dans la majorité des cas s'explique facilement par la topographie même des lésions artérielles de la maladie de TAKAYASHU : c'est avant tout au niveau de la crosse aortique à la naissance des gros troncs artériels que se situent les lésions comme le montrent d'ailleurs les études radiologiques et anatomo-pathologiques. En fait il y a peu de signes exclusifs de la maladie de TAKAYASHU mais surtout des signes déficitaires ischémiques entrant dans le cadre du syndrome de l'arc aortique.

- Les MANIFESTATIONS D'ISCHEMIES CEPHALIQUES sont avant tout la conséquence de l'insuffisance circulatoire cérébrale qui pour STRACHAN sont retrouvées dans 50 % des cas. La symptomatologie en est fort diversifiée allant de la simple céphalée à des manifestations neurologiques plus caractérisées. En fait, tout peut se voir : des vertiges apparaissent quelque fois avec les changements de position de la tête (ce que pourrait expliquer le rôle du sinus carotidien), lors du rejet de la tête en arrière ou sur le côté, parfois des troubles mnésiques. Ce peut être également des troubles de l'audition à type déficitaires assez rares, des troubles du langage qui peuvent aller jusqu'à l'aphasie complète parfois momentanée. Des crises convulsives ont été rapportées à plusieurs reprises traduisant une souffrance cérébrale. Des troubles à traduction motrice, ce sont soit une monoplégie, soit beaucoup

plus rarement une hémiplégie. Il a été signalé par bon nombre d'auteurs une claudication brachiale unilatérale à l'élévation du bras tout particulièrement. De même une claudication des masticateurs est parfois notée, accentuée par les efforts de mastication et la parole.

-Tous ces signes sont pour STRACHAN comme pour MARTIN HIRSCH AIKAT et BASU souvent fugaces, transitoires, régressifs spontanément sans séquelles mais pouvant récidiver brutalement.

- En fait, le signe qui semble le plus constamment retrouvé est la syncope d'apparition brutale, en général, spontanément régressive , retrouvée dans quatre cas sur cinq par MAC KUSICK, 42 % des cas pour PALOHEIMO, 46,8 % des cas pour SANO et AIBA et plus de 50 % des cas pour STRACHAN.

- Pour MAEKAWA et ISHIKAWA l'insuffisance d'irrigation cérébrale serait constamment traduite sur l'électro-encéphalogramme.

- LES MANIFESTATIONS OCULAIRES . Ce sont les troubles oculaires qui sont beaucoup plus caractéristiques de la maladie découverts par TAKAYASHU qui donna son nom à la maladie. Ils furent étudiés par de nombreux auteurs : PINKHAM en 1954 et GRAZIANI en 1959 en firent une étude fort détaillée.

- D'après BENEDICT et WAGENER qui ont colligé 127 cas de syndrome de l'arc aortique dont 73 maladies de TAKAYASHU, les troubles visuels seraient de 63 % pour cette dernière contre 50 % pour les autres étiologies.

- Les signes subjectifs se traduisent par un obscurcissement soudain de la vue précédé de "points noirs" devant les yeux, qui peut disparaître aussi brutalement qu'il est apparu, mais qui chez certains malades s'accompagne d'une amaurose complète ; fugace, transitoire, d'apparition périodique, rythmée souvent par les changements de position de la tête du malade. Elle survient avec prédilection en position debout lorsqu'il a la tête rejetée légère-

ment en arrière, regardant vers le haut et cesse dès qu'il s'allonge ou qu'il tient sa tête penchée en avant (c'est souvent la position dans laquelle il se présente). C'est la "claudication visuelle" de FROVIG que MAC KUSICK nomme "cécité transitoire". Ceci s'explique par l'hypotension prononcée dans l'artère centrale de la rétine : le toucher, même léger, du globe oculaire par le doigt provoque la disparition totale de la colonne de sang dans les artères.

- Seront notés fréquemment une diminution très nette du champ visuel rapportée 1 fois sur 5 de façon sévère et bilatérale et 2 fois sur 5 plus modérée par HIRSCH et coll. , plus rarement

- une énophtalmie 24 cas sur 62 maladies de TAKAYASHU pour SANC et AIBA,

- une photophobie dans 29 cas sur 62 dans la même étude que précédemment.

- une mydriase par atrophie irienne.

Mais en fait la symptomatologie fonctionnelle peut être fort variable d'un malade à l'autre, dans son temps d'apparition mais maxima à la période d'état, et suivant la topographie de l'atteinte de son uni ou bilatéralité.

- Les signes objectifs sont multiples; A l'examen ophtalmique d'un sujet porteur de maladie de TAKAYASHU il est noté une tension de l'artère centrale de la rétine, abaissée dans tous les cas, quelque fois très basse, même imprenable ce qui lui a valu le nom "d'ophtalmo-angiopathie hypotensive" (T. DODO). Elle est rapportée dans 8 % des cas. Ce pourcentage est identique à celui retrouvé dans les autres étiologies du syndrome de la crosse aortique pour BENEDICT et WAGENER. Certains auteurs signalent que les signes rétiniens précèdent les signes cornéens. YANADINI divise l'évolution des signes oculaires en trois phases : une première phase de dilatation des vaisseaux, puis une seconde phase d'anévrysmes papillaires artério-veineux enfin une dernière phase : celle des complications.

Actuellement on peut diviser les lésions en deux types :
Celles du fond d'oeil qui peuvent montrer
. parfois une altération dégénérative au niveau de la macula
. parfois une atrophie de la papille et du nerf optique (25 % des cas d'après JUDGE)
. quant à la circulation du sang veineux elle est fragmentée, ralentie due à la chute de la tension dans l'artère centrale de la rétine.
. Fréquemment sont trouvés des exudats ischémiques avec périvascularite et quelquefois oedème rétinien.
. et des signes d'occlusion de l'artère centrale de la rétine sont observés également.
. WAGENER et BENEDICT signalent des micro-anévrysme dans 37 % des cas Quant à JUDGE il n'en retrouve que dans 33 % des cas, mais ces lésions sont importantes car non observées dans les autres étiologies du syndrome de l'arc aortique.
. Il a été signalé également des anastomoses artério-veineuses périphériques dans la région péripapillaire, disposées en couronne dans 48 % des cas pour WAGENER et BENEDICT et 60 % des cas pour MAC-KUSICK.
. Ainsi que une néoformation de vaisseaux sur toute la papille.
; JUDGE note des hémorragies dans le corps vitré et la rétine dans 38 % des cas aboutissant finalement au décollement de la rétine dans 20 % des cas, et à une rétinite proliférante beaucoup plus exceptionnelle, signes qui traduisent une ischémie cérébrale marquée.

- N. ASTHON en 1954 fit des expériences sur les jeunes chatons montrant qu'une concentration élevée en oxygène provoque une oblitération des portions périphériques de l'artère centrale de la rétine, oblitération qui est la cause d'un certain degré d'hypoxie de la rétine et la formation d'anévrysmes artério-veineux en sont la conséquence

- HIROSE en 1958 reproduit expérimentalement une constriction de l'aorte ascendante et de ses branches chez le chien. Il retrouve les anomalies progressives du fond d'oeil à type de distension, de tortuosité des vaisseaux, d'anastomoses artério-veineuses-péripapillaires et de néo-vaisseaux au niveau de la papille, témoignant de l'anomalie du flot sanguin dans les vaisseaux centraux avec papille pâle.

- D'autre part les lesions ne se limitent pas à la rétine mais atteignent aussi les milieux transparents : une lésion est essentiellement retrouvée de façon plus ou moins précoce et sévère c'est la CATARACTE UNI ou BILATERALE.

. 55 % des cas dans la maladie de TAKAYASHU contre 9 % dans les autres étiologies du syndrome de l'arc aortique pour WAGENER et BENEDICT.
. dans 30 à 45 % des cas pour MAC KUSICK.
. seulement 30 % des cas pour SANO et AIBA.

En général cette cataracte évolue rapidement et s'installe après les atteintes vasculaires rétiniennes, d'après BREGEAT, HAMMARTH et GIRARD. Cette opacification du cristallin ainsi que toutes les autres altérations des tissus de l'oeil seraient la conséquence des troubles circulatoires, de l'hypoxie, et de la modification de la composition de l'humeur acqueuse.

- L'atteinte de la cornée par des altérations dégénératives est constituée d'un anneau diffus contigu au limbe, par des corpuscules hyalins au niveau de la DESCEMET pour BREGEAT et coll. Il y aurait des incrustations calcaires pour APPELMANS. Quant à MILAN et JOSIP ils signalent des dépots pigementaires à la face postérieure de la cornée et dans l'angle irido corneen.

- BREGEAT et coll. retrouve une sinuosité des vaisseaux sur toute la conjonctive en "tête de méduse".

De même une hyperhémie conjonctivale est signalée dans 69,3 % des cas pour SANO et AIBA.

- Au niveau de l'iris, l'aspect est bigarré. De nombreux vaisseaux arborescents couvrent la base de l'iris et respectent la région sphinctérienne aboutissant à un aspect analogue au "rubeosis iridis". Une atrophie de l'iris est constatée dans 47 % des cas pour WAGENER et BENEDICT et seulement 38 % des cas pour JUDGE, avec une raréfaction de la couche pigmentaire à la face postérieure de l'iris qui s'explique d'après MILAN et JOSIP par l'hypoxie qui a entrainé une dégénérescence et une desquamation des cellules pigmentaires de telle sorte que le pigment se dépose à la face postérieure de la cornée et dans l'angle de la chambre antérieure de l'oeil.

- A la phase d'état de la maladie une malade sur deux présente des troubles visuels qui sont la conséquence du déficit vasculaire au niveau du segment cérébral entrainant une hypoxie. Le rôle des métabolites vasoformatifs apparaitrait comme un élément très important dans l'hypoxie tissulaire chronique d'après MILAN et JOSIP. Et si le tonus oculaire n'augmente pas malgré les altérations de la chambre antérieure, cela s'explique par les altérations atrophiques de l'uvée et la production limitée de l'humeur acqueuse.

- Enfin dans un terme ultime de la maladie, l'association de la cataracte, de l'atrophie de la rétine à laquelle s'ajoute un décollement aboutit à la cécité qui en réalité est tout à fait rare.

- <u>DES TROUBLES TROPHIQUES</u> sont rapportés mais assez exceptionnels ce sont :

. des caries dentaires (ASK, UPMARK)
. les cheveux se modifient deviennent fins, ternes, l'alopécie est fréquente avec phénomène de dépilation.
- quelquefois sont retrouvés des ulcérations du pavillon de l'oreille, du palais, du nez, ainsi que des perforations du septum nasal par infarcissement du septum cartilagineux (17 cas sur 62) pour SANO et AIBA).
. enfin, des perforations cutanées du nez ont été rapportées par W.C. CACCAMISE, 1952.

. On peut ajouter à tous ces troubles trophiques, des atrophies musculaires et sous-cutanées diffuses de la face entrainant un aspect de senescence précoce du visage (R.B. KALMANSOHN, 1957).

- C'est surtout l'examen clinique du patient par la prise des pouls et de la tension artérielle brachiale et aux membres inférieurs qui montre l'élément caractéristique de la maladie. Une abolition des pouls radiaux est constatée dans 100 % des cas pour SANO et AIBA. En fait, tous les auteurs ne sont pas en accord absolu avec un pourcentage aussi élevé. Si dans la plupart des cas le pouls radial est aboli de façon bilatérale il peut être faible et même inégal par rapport à l'autre côté . Il ne faut pas se contenter de palper le pouls radial mais aussi le pouls cubital, huméral, sous-clavier et au niveau du cou rechercher le pouls carotidien. Il a été fréquemment noté l'absence de pouls temporaux. Aux membres inférieurs, les pouls sont normaux, amples, symétriques sauf dans quelques très rares cas de localisation terminale aortique ou ilio-fémorale avec claudication intermittente des membres inférieurs qui ont été décrits par DANARAJ, WONG, HEFONG, MILETTO, GAUTHIER, VOGEL, SINGER. La prise de la tension artérielle est souvent impossible ou du moins difficile à mesurer par les méthodes habituelles. Si la tension artérielle a pu être prise, le chiffre est très bas, la différentielle étroite 8/5 7/5. Une aiguille intra-artérielle montre une courbe de pression très aplatie. Certains auteurs tels ASK - UPMARK, ESCLAVISSAT, GINEFRE et ESPINOVELA ont signalé des cas d'hypotension à un seul membre supérieur. Quant aux membres inférieurs la tension artérielle est normale, mais il a été constaté à de nombreuses reprises une hypertension supérieure à 20 ou 25 cm de Hg pour la maxima : d'après les études de MAC-KUSICK 15 fois sur 24 la tension était supérieure à 18 pour la maxima et à 10 pour la minima, pour ASK UPMARK 29 cas sur 60 présentaient une hypertension aux membres inférieurs. Le mécanisme de cette hypertension artérielle aux membres inférieurs a fait l'objet de plusieurs hypothèses. Il est fort probable que l'élasticité des parois artérielles joue un rôle adjuvant mais n'explique pas l'augmentation de la tension artérielle diastolique. L'insuffisance de

l'irrigation de la région sino-carotidienne ou des centres nerveux régulateurs encéphaliques se heurtent à la constatation d'une hypertension en dessous de l'oblitération carotidienne.

JOOB en 1947 soulignait la probabilité d'une sténose vasculaire sur des constatations nécropsiques. ASK-UPMARK découvrait une hypoplasie rénale unilatérale chez une maladie de TAKAYASHU avec hypertension aux membres inférieurs. Il en est de même pour READER et SCHWARTZ qui firent les mêmes constatations d'autopsie. Cette absence de tension artérielle aux membres supérieures avec hypertension aux membres inférieurs a fait donner à la maladie le nom des "coarctation inverse" terme très évocateur mais peu recommandable.

Dans son étude sur 36 cas de maladie de TAKAYASHU, PALOHEIMO relevait 8 malades avec une hypertension légère et 9 sur 25 examinés radiologiquement avaient une sténose de l'artère rénale 4 parmi eux de façon bilatérale et sur ces 9 patients, 6 étaient hypertendus et 3 normotendus.

- A l'auscultation il était trouvé une tachycardie dans un nombre de cas assez fréquent, de 11 à 15 % en moyenne. Un souffle systolique soit bref, soit continu peut être audible, au niveau des carotides, dans le creux sus-sternale, plus rarement dans les régions latéro-sternales hautes ou dans le dos. Pour MYERS et coll. sur huit observations de maladie de TAKAYASHU un souffle continu était retrouvé dans tous les cas, souffle qui s'expliquait par une sténose serrée d'un gros tronc artériel et d'une circulation collatérale insuffisante pour rétablir une pression diastolique normale au-delà de l'obstacle. Cette circulation collatérale est rarement perceptible et de ce fait non appréciable cliniquement.

- Quant à la pathogénie des troubles subjectifs précédemment cités il semble bien que ce soit le sinus carotidien qui joue le rôle majeur dans le déterminisme des troubles fonctionnels cérébraux. Pour SANO et AIBA 54 cas sur 62, soit 87 % des cas ont une symptomatologie redevable à l'hyperactivité

réflexe du sinus carotidien (toute compression ou massage à son niveau provoque une bradycardie, un blocage du rythme cardiaque, une hypotension, puis hyperpnée suivie de syncope). MARINESCO rapportait cette sensibilité particulière du sinus carotidien aux modifications vasculaires de la circulation générale d'une part et d'autre part à une anomalie des réflexes dépresseurs sino-crotidiens.

TANRET, RYKNER et SOLIGNAC invoquent l'hypotension permanente du cerveau, vascularisé presque exclusivement par les artères vertébrales. Ils supposent que c'est par voie de retour, par circulation rétorsum dans la carotide interne que serait irrigué le sinus carotidien, la carotide externe et ses branches. Dans ces conditions toute cause supplémentaire d'hypotension serait mal supportée parce que la réponse du sinus carotidien serait trop tardive et partiellement inopérante. L'explication des troubles fonctionnels cérébraux réside dans l'isolement circulatoire relatif de la région sinusale qui se trouve ainsi privée de son excitant spécifique. L'organisme ne peut donc plus bénéficier des réactions sinusales protectrices de l'hypotension orthostatique. Mais par contre, le sinus a conservé la sensibilité aux excitations mécaniques, si bien que chez un sujet dont l'équilibre est précaire, la réponse physiologique à ces excitations peut entrainer la syncope.

En dehors des signes typiques : neurologiques, ophtalmiques et de l'abolition des pouls qui confirment le diagnostic, il faut signaler des signes généraux qui se limitent en période de poussée à une fièvre variable en général peu élevée et une altération globale de l'état général qui évolue parallèlement aux phases actives de la maladie.

oOo

RADIOLOGIE

- Le diagnostic radiologique de la maladie de TAKAYASHU est actuellement relativement facile, surtout grâce à l'aortographie rétrograde par voie fémorale que l'on peut associer à une artériographie brachiale. La radiographie a un quadruple intérêt :

. Tout d'abord elle apporte un diagnostic en éliminant toutes les autres étiologies d'un syndrome de l'arc aortique.

. Elle permet une évaluation exacte du processus pathologique et constitue un élément de surveillance lors de l'évolution de la maladie.

. Elle pose la possibilité de la thérapeutique chirurgicale, si cette dernière est envisageable, suivant l'étendue et la multiplicité des lésions, en précisant leurs sièges exactes, permet de voir la technique la plus appropriée.

- La radiographie simple du thorax peut être normale, soit montrer d'emblée :

. des érosions costales par dilatation des artères intercostales secondaires à une occlusion de la sous-clavière,

. parfois un gros coeur,

. ou des formations anévrysmales,

. enfin quelquefois des calcifications disséminées sur toutes la portion de l'aorte décrites par MAC KUSICK, INADA et coll.

- A l'aortographie , il faut rechercher 3 caractères essentiels de la maladie d'après GROLLMANN :

. la localisation des lésions sur les artères de gros et moyens calibres; à leur origine, au ras de la crosse aortique et en particulier, au niveau du tronc brachio-céphalique et vérifier l'intégrité de la partie distale des vaisseaux lésés.

. retrouver l'image radiologique d'oblitération complète en forme de "flamme" (flamme sphaped des auteurs anglo-saxons), ou de la sténose localisée avec une lumière rétrécie mais de manière régulière en conservant le parallélisme des parois artérielles sans encoche pariétale.

- Enfin, l'on peut constater dans certains cas une circulation collatérale bien développée.

Tous ces caractères permettent de faire un diagnostic différentiel avec deux affections en particulier, la syphilis et l'athérosclérose.

En fait, toutes les images peuvent se voir : de l'absence totale d'injection des trois gros troncs collatéraux oblitérés au ras de la crosse à des formes plus partielles d'oblitération ou de sténose d'un ou deux gros troncs de siège juxta-aortique.

Les localisations peuvent être multiples comme le soulignent les formes topographiques. Si préférentiellement la lésion est située au niveau de la crosse et des gros troncs , alors apparait souvent une circulation collatérale qui se fait au dépens du cercle périscapulaire et des artères intercostales.

- Les lésions au niveau de l'artère sous-clavière ont un site électif au point de passage du vaisseau au dessus de la première côte. Dans le cas d'obstruction complète de cette dernière on voit juste l'origine de la sous-clavière et les segments distaux qui se remplissent par l'intermédiaire des collatérales.

- L'artère mammaire interne est souvent très large car elle suplée à une sténose de l'aorte abdominale et au déficit circulatoire de la partie inférieure du tronc.

- Les artères vertébrales sont habituellement épargnées et lors de l'atteinte uni ou bilatérale des artères carotides, ce sont les artères humérales et celles du tronc thyrobicervicoscapulaire qui s'organisent en un riche réseau d'anastomoses et renvoient le sang par l' intermédiaire de l'artère vertébrale vers l'extrémité céphalique.

- L'angiographie peut être l'occasion de la découverte d'autres localisations de la maladie.

- GOTTSMANN et coll. sur 27 études aortographiques de la maladie de TAKAYASHU notent dans 24 cas une atteinte de l'aorte thoracique et dans 21 cas une atteinte de l'aorte abdominale.

- Au niveau de l'aorte abdominale le siège électif de la sténose ou d'oblitération est sous-diaphragmatique, juste en-dessous de l'origine des artères rénales. Les images radiologiques sont à type de dilatations fusiformes post-sténotique au niveau de l'aorte, quelquefois des formations anévrysmales sacciformes sont situées , soit sur l'aorte, soit au niveau des artères rénales. Ces dernières sont assez fréquemment touchées sur 25 cas étudiés par PALOHEIMO, 9 cas de sténose dont 4 cas bilatérales avec hypoplasie rénale dans certains cas.

- Les branches viscérales de l'aorte abdominale sont en fait plus rarement atteintes.

- Enfin plus récemment KOSUKA,NOSAKI, SATO et INHARA ont constaté par l'étude de la pneumo-angiographie, des modifications au niveau de la circulation pulmonaire : sténose soit d'une branche principale de l'artère pulmonaire, soit même d'un segment d'un tronc artériel principal avec une dilatation post-sténotique. Cette sténose artérielle peut affecter la distribution vasculaire d'un ou plusieurs lobes pulmonaires et donne une

image localisée de "poumon clair". Cette lésion aurait déjà été décrite par JUDGE, IINUMA en 1961 et MAC KUSICK en 1962.

- Quelquefois les explorations radiologiques surviennent à un stade très évolué de la maladie : le diagnostic peut être beaucoup plus difficile car le processus primitif est remanié, il se surajoute des lésions athéroscléreuses, des calcifications, des formations anévrysmales.

- Enfin GOTSMANN dit avoir constaté radiologiquement sur 27 de ses malades 4 insuffisances mitrales et 3 insuffisances aortiques toutes fonctionnelles, ainsi que des hypertrophies ventriculaires gauches avec un ventricule qui se contracte mal.

-En conclusion de cette brève étude radiologique il faut souligner une fois de plus qu'elle est essentielle au diagnostic et que lorsque cliniquement l'on porte le diagnostic de maladie de TAKAYASHU seul le complément apporté par les examens radiologiques permettra d'en situer le siège exact, la multiplicité et la diffusion des lésions.

oOo

BIOLOGIE

- L'étude biologique traduit un syndrome de type inflammatoire lors des poussées de la maladie.

- Une hyperleucocytose supérieure à 10.000 globules blancs est retrouvée dans 14 % des cas pour NAKAO avec une anémie hypochrome ou normochrome dans 45 % des cas. Quant à SANO et AIBA ils retrouvent une hyperleucocytose dans 40 % des cas.

- La vitesse de sédimentation est toujours élevée lors des poussées :

. pour PALOHEIMO par exemple :

28 % des patients ont une V.S. 2 - 20 mm Ière h.
20 % " " 20 - 40 mm Ière h.
52 % " " 40 - 126 mm Ière h.

. Pour NAKAO deux tiers des cas ont une vitesse de sédimentation supérieure à 20 mm à la Ière heure.

En fait c'est un examen fort important. Elle sera élevée à la phase pré-asphygmique de la maladie, puis redeviendra à la normale pendant la période plus ou moins longue qui conduit le malade à la phase occlusive où elle sera le signe d'évolutivité ou de rémission de la maladie. Elle souligne l'action favorable ou non de la thérapeutique donc possède une grosse valeur pronostic.

- Le fibrinogène est augmenté sur 35 patients étudiés par PALOHEIMO 22 ont un taux supérieur à 400 mg c'est à dire 62 % des cas se trouvent entre 420 mg et 880 mg.

- Une thrombocytose fut retrouvée supérieure à 350.000 par mm3 : de 350.000mm3 à 704.000 par mm3 soit de façon permanente ou transitoire (PALOHEIMO).

- Le test de tolérance au glucose pratiqué chez 24 malades, a montré dans II cas une augmentation du triangle d'hyperglycémie provoquée (46 % des cas PALOHEIMO)

- Le fer sérique est souvent bas

- Une diminution de l'activité fibrinolytique du sérum fut constatée chez 21 patients par ATSUMI et TOSHIYUKI, ainsi qu'une diminution de l'excrétion urinaire des I7 OHCS et des I7 CS chez ces 21 mêmes malade, ce trouble fut partiellement corrigé par les stéroïdes mais il le fut de manière beaucoup plus spectaculaire par l'angiline. Alors que pour la plupart des auteurs l'élimination des catécholamines urinaires aussi bien que celles des I7 CS et I7 OHCS restent normales.

- Le taux de cholestérol est augmenté dans 20 % des cas d'après MAEKAWA et ISHIKAWA.

- La fonction thyroïdienne étudiée par le P.B.I. est toujours restée dans les limites de la normale oscillant de 4,7γ à 8,7 γ , d'après PALOHEIMO.

- Les tests sérologiques à la syphilis furent généralement négatifs , cependant NAKAO relève 2 cas "faussement" positifs.

- L'intradermo-réaction à la tuberculine pratiquée de façon systématique dans la plupart des études furent positifs 55 cas sur 64 pour NAKAO dont 25 parmi les 55 cas eurent une réaction d'hypersensibilité à ce test, avec une papule indurée et une ulcération cutanée.

- En fait, les différents examens biologiques ne sont en rien spécifiques de la maladie, le seul fait qu'il semble intéressant de souligner, est l'apparition d'un syndrome inflammatoire à chaque phase évolutive de la maladie.

- Beaucoup plus intéressante est en fait l'étude immunologique car les recherches actuelles tendent à faire de la maladie de TAKAYASHU une maladie auto-immune ou du moins une maladie dans laquelle un mécanisme auto-immun serait en cause, soit isolé, soit associé à d'autres facteurs.

- Les différents aspects immunologiques seront exposés ultérieurement en détaillant les observations effectuées par les auteurs qui se sont particulièrement penchés sur cette question.

oOo

FORMES CLINIQUES

- Les formes cliniques de la maladie de TAKAYASHU sont multiples A travers la littérature mondiale un nombre assez important de maladies ont été rapportées comme associées à la maladie de TAKAYASHU. Ce sont par exemple :

. le lupus érythémateux disséminé associé dans 3% des cas d'après PALOHEIMO
. la polymyosite
. la spondylarthrite ankylosante que l'on retrouve associée à la maladie de TAKAYASHU dans 11 % des cas (PALOHEIMO).
. Des manifestations ostéo-articulaires qui sont fréquentes surtout à la phase initiale de la maladie; avant la période asphygmique. STRACHAN WIGZELL et ANDERSON ont colligés 67 cas présentant tous cette association. D'autres auteurs tels SERRE et coll., HIRSCH et coll., SCHRIRE notaient ces mêmes faits .

L'association de la maladie de HORTON à une maladie de TAKAYASHU a été décrite , mais elle est assez rare, et plutôt surprenante étant donné que eette affection se voit surtout à partir de la cinquantaine.

- Pour PALOHEIMO, des affections pulmonaires seraient liées à la maladie dans 9 % des cas dont 3 % présenterait une forme de tuberculose non évolutive et 3 % une forme évolutive.

- Enfin, l'association à un érythème noueux a été également citée

- Les formes associées qui ont été vues précédemment sont intéressantes, car posent le problème pathogénique et nosologique de la maladie de TAKAYASHU, problème non encore résolu.

- A coté de ces formes associés il existe les formes topographiques. Elles sont extrêmement nombreuses. Si cette panartérite se localise surtout au niveau de l'arc aortique et de ses grosses branches, d'où le terme de syndrome de l'arc aortique, l'atteinte peut être en fait beaucoup plus étendue Ce sont les vaisseaux de gros et moyens calibres qui sont atteints; Ainsi toutes les portions de l'aorte peuvent être lésées, mais aussi les gros troncs artériels qui en naissent. Au niveau de l'aorte thoracique, comme de l'aorte abdominale, l'aortographie peut retrouver des lésions sur le tronc coeliaque, les artères mésentériques, iliaques, rénales ou fémorales. Quelquefois la clinique pouvait être évocatrice d'une telle localisation. Les artères coronaires pourront aussi être intéressées par cette panartérite segmentaire avec pour conséquences l'infarctus du myocarde, des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire, l'insuffisance cardiaque.

L'atteinte des branches artérielles qui partent de l'aorte abdominal e peuvent aussi exister en dehors de toute atteinte de l'arc aortique et des gros troncs artériels qui en naissent.

Il faut souligner que ces formes topographiques sont surtout des découvertes d'angiographie pour la plupart d'entre elles.

oOo

EVOLUTION

- L'évolution de la maladie de TAKAYASHU dépend évidemment de plusieurs facteurs.

D'une part les altérations de l'état général, au gré des poussées inflammatoires, entraînent des accidents de surinfections bactériennes le plus souvent, parfois tuberculeuses.

D'autre part, la grosse majorité de l'évolution de la maladie reste due aux accidents d'origine cardio-vasculaire qui se voient au décours d'une longue évolution lorsque le processus lésionnel est établi et que la maladie a subi de nombreuses poussées.

- Les lésions peuvent intéresser les coronaires avec toutes les modifications circulatoires à leur niveau allant de la simple crise d'insuffisance coronarienne à l'infarctus du myocarde . PALOHEIMO sur 36 cas retrouve 10 coronarites et 3 infarctus du myocarde, FROMENT , GONIN et coll. signale un cas d'infarctus chez une fillette de 13 ans et MYERS chez un homme de 39 ans. Les troubles coronariens ne sont pas les seules modifications observées.

- Mis à part le souffle systolique intermittent ou continu expliqué par la sténose d'une branche artérielle ou d'une circulation collatérale de suppléance, il a été décrit des souffles d'insuffisance aortique et mitrale fonctionnelles. PALOHEIMO a observé des insuffisances cardiaques avec hypertrophie ventriculaire gauche, ainsi que des troubles du rythme et de

la conduction auriculo-ventriculaire (7 cas sur 36 pour PALOHEIMO). L'évolution peut être émaillée d'accidents hypertensifs.

- L'évolution dépend aussi de la topographie des lésions. Les localisations aux artères naissant de l'aorte abdominale entraînent rarement des accidents aigus mais peuvent grever l'évolution à l'occasion d'un moelena , d'un ulcère gastrique, voir d'un syndrome de LERICHE (SEN et coll., HIRSCH et coll, DANARAJ et coll.). Des hémoptysies ont été également citées.

- Le pronostic est sous la dépendance également des désordres circulatoires de l'extrémité céphalique entraînant une ischémie et des accidents neurologiques parfois irréversibles; Enfin, l'évolution varie avec la durée de la maladie celle-ci semble se prolonger sur de nombreuses années : 16 ans en moyenne pour ASK-UPMARK, en fait entre 10 et 20 ans pour la plupart des auteurs avec une mortalité survenant vers la quarantaine ce qui reste néanmoins exceptionnel.

- Enfin l'évolution parfois fort lente avec une stabilisation du processus évolutif peut subir une poussée brutale à l'occasion d'une grossesse surtout après la délivrance (aggravation dans 70 % des cas pour PALOHEIMO)

oOo

ANATOMO-PATHOLOGIE

- C'est une panartérite segmentaire inflammatoire touchant électivement la crosse aortique et ses principales branches mais peut déborder ce territoire pour intéresser l'aorte thoracique descendante, abdominale et leurs branches respectives ainsi que l'ostium des coronaires , l'artère pulmonaire et les artères iliaques.

- Il y a une atteinte des trois tuniques. Le vaisseau est rétréci par épaississement de la paroi avec ou sans oblitération de la lumière artérielle. En effet,cette dernière n'est pas constante, il existe des cas sans thrombose.

- C'est dans l'ensemble une panartérite scléro-inflammatoire. Les plus grands changements concernent la média, d'après NASU et EDWARDS Bien que le point de départ du processus inflammatoire semble siéger dans l'adventice pour JUDGE, CURRIER, GRACIE, FIGLEY, KOSEZWSKI et HUBBARS et il existe des lésions d'âge différent sur des segments artériels voisins.

- S'il s'agit dans l'ensemble d'une panartérite scléro-inflammatoire, la lésion initiale est une péri-artérite aiguë inflammatoire. Ces lésions associent un granulome inflammatoire à une sclérose conjonctive cicatricielle.

- Au niveau de l'adventice suivant le stade de début ou le stade cicatriciel on trouve : une prolifération plus ou moins marquée de tissus conjonctifs avec infiltrats de cellules mononucléés (lymphocytes, plasmocytes, hystiocytes) en particulier au niveau des vaso-vasorum qui sont le siège d'une endothéleite thrombosante.

- La média est disloquée par les infiltrats inflammatoires parmi lesquels on peut retrouver quelques cellules géantes, avec des cellules épithélioïdes associées à de l'oedème avec désorganisation, fragmentation et désintégration du tissu élastique , qui est l'anomalie fondamentale de la maladie de TAKAYASHU. Ces infiltrats s'organisent en "follicules" formés surtout d'hystiocytes, bordés de petites cellules rondes avec soit des cellules géantes de type Langhans, soit des cellules géantes à corps étrangers, situés près des fibres élastiques désintégrées et détruites, avec un caractère élastophage de ces cellules, soit encore des cellules géantes myogènes ou des cellules de Langhans atypiques; Mais dans ces follicules la nécrose caséeuse ou fibrinoïde sont manifestement absentes; Eventuellement la média est totalement détruite et remplacée par un tissu cicatriciel donnant une image en forme de "sablier". Quelquefois, on constate une rupture de la limitante élastique interne lors d'anévrysme.

- Au niveau de l'intima il y a un épaississement plus ou moins important s'accompagnant d'une sténose ou d'une oblitération de la lumière vasculaire par la sclérose vasculaire associée ou non à une thrombose. Les lésions de l'intima correspondent aux degrés de dommages subis par la média, on y trouve un tissu hyalin acellulaire disposé en couches entre lesquelles on trouve quelques rares histiocytes et quelques espaces contenant des dépôts calciques ou de cholestérol.

- Les segments distaux de ces artères ne sont jamais atteints. Les artères céphaliques sont intactes ce qui la différencie de l'artérite temporale de HORTON, et les artérioles sont indemnes ce qui permet d'éliminer le diagnostic de périartérite noueuse. Enfin, si ces lésions peuvent faire penser à la syphilis, en fait il y a des différences fondamentales : l'âge des malades, les examens sérologiques sont négatifs, la distribution des lésions est différente, l'histologie ne retrouve jamais de spirochète.

Enfin l'endartérite syphilitique et la périvascularite sont fort différentes des lésions retrouvées dans la maladie de TAKAYASHU.

- Enfin NASU et MAMIYA lors du symposium sur la maladie de TAKAYASHU ont rapporté 36 autopsies et ont tenté de faire un classement de ces différentes lésions histologiques et établissent à partir de ces dernières une pathogénie de la maladie. Il y aurait cinq types de lésions :

. Le type A consiste principalement en granulomes tuberculoïdes avec cellules épithélioïdes et cellules géantes de Langhans, parfois associées à une nécrose. Les auteurs ont retrouvé ces lésions non seulement dans les parois des grosses artères mais aussi dans les poumons, les ganglions lymphatiques, le foie, les reins.

. Le type A' constitue de petits abcès au centre du granulome tuberculoïde qui sembleraient consécutifs à un traitement par corticoïdes et retrouvés comme pour le type A dans les artères et organes divers.

. Le type B , cette lésion représente des foyers de nécrose avec une prolifération réactionnelle des cellules du tissu conjonctif voisin. Les cellules géantes sont souvent présentes. Ces lésions ressemblent aux nodules rhumatoïdes subaigus de la maladie rhumatismale.

. Type C , c'est une inflammation productive diffuse avec une infiltration de lymphocytes et de plasmocytes, parfois ceux-ci sont associés à des vaisseaux néoformés et à de la fibrose, ceci pourrait être une forme chronique du granulome.

. Le type D , formé de lésions cicatricielles avec fibrose prédominante,

. Le type D , la fibrose y est extrêmement prononcée formant des nodules fibreux qui disloquent la média.

- A partir de ces différents types de lésions NASU et MAMIYA élaborent des considérations étiologiques :

. D'après le type A, ils suspectent une étiologie tuberculeuse, mais des études récentes ont montré que des granulomes d'apparence tuberculeuse peuvent apparaître en dehors de toute lésion tuberculeuse dans d'autres organes. D'autrepartle bacille de koch n'a jamais été retrouvé dans ces lésions probablement ces lésions n'ont pas une origine tuberculeuse mais mais elles seraient provoquées par un mécanisme infectieux ou allergique. On ne peut nier que dans cette maladie l'infection joue un rôle important tel un facteur déclenchant, mais la théorie infectieuse ne donne pas une explication rationnelle de la prédominance de la maladie chez les femmes jeunes.

. D'autre part le rôle d'une pathogénie rhumatismale à l'origine de la maladie est fort tentant. Si on prend en considération la lésion B elle ressemble au nodule rhumatoïde, mais jamais il n'a été retrouvé de nodule d'Aschoff, ni de lésions d'endocardite et dans la présente étude 4 cas sur 26 avaient un passé rhumatismal. Cependant on ne peut rejeter l'hypothèse d'une pathogénie rhumatismale à l'origine de cette maladie.

- Enfin, la lésion de type D peut être interprété comme l'aboutissant des lésions A, B et C.

- En conclusion de cette étude anatomo-pathologique NASU et MAMIYA pensent qu'il existe en fait deux mécanismes possibles : soit affection allergique d'origine infectieuse, soit mécanisme auto-immun de nature rhumatismale.

oOo

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Le diagnostic est assez aisé devant l'absence des pouls radiaux et carotidiens accompagnée de signes ophtalmologiques, et de signes déficitaires neurologiques qui font rarement défaut. Il sera confirmé par l'examen radiologique en particulier l'aortographie rétrograde complétée par l'artériographie si nécessaire.

- Le diagnostic différentiel peut se poser avec toutes les causes du syndrome de l'arc aortique mais en particulier avec certaines artérites.

- Nous ne retiendrons pas la maladie de BUERGER ou thomboangéite oblitérante dont le contexte est très différent.

- Mais le diagnostic différentiel peut se poser avec la maladie de KUSSMAUL ou péri-artérite noueuse qui se voit plus fréquemment chez l'homme que chez la femme, se situe au niveau des artérioles. C'est une panartérite nodulaire nécrosante segmentaire et multiple avec évolution en 3 stades.

. A un stade précoce il y a une nécrose fibrinoïde du mésenchyme vasculaire, à la partie profonde de la média et de la couche sous endothéliale. La limitante élastique interne est altérée rompue en lamelles épaisses, fragmentées amorphes avec des foyers de nécrose fibrinoïde ou hyaline . L'infiltration cellulaire inflammatoire, se retrouve au niveau de la média et de l'adventice avec leucocytes, polynucléaires et de nombreux éosinophiles. Il est noté des cellules avec pycnose nucléaire et cytoclasie auxquelles succède

un infiltrat polymorphe de lymphocytes, plasmocytes polynucléaires avec une exsudation donnant un endothélium turgescent. Il existe une thrombose jeune non organisée.

- Au stade de réparation la nécrose disparait, les fibroblastes se multiplient, l'intima prolifère.

Enfin, on aboutit à une cicatrice vasculaire fibreuse.

- Le deuxième problème est soulevé par la Maladie de HORTON ou artérite temporale. Elle se voit surtout à partir de la cinquantaine,touche électivement les artères céphaliques. Ce serait celle qui se rapprocherait le plus de la maladie de TAKAYASHU. C'est une panartérite giganto-cellulaire Elle s'en différencie surtout par l'âge, la localisation et le contexte clinique.

- Quelquefois le diagnostic peut se poser avec une artérite syphilitique . En général les tests sérologiques sont négatifs dans la maladie de TAKAYASHU. Cependant des résultats "faussement" positifs furent constatés. Le diagnostic peut hésité devant un anévrysme de la crosse, mais en général l'âge du malade, la symptomatologie clinique et la radiologie permettent d'établir le diagnostic.

- En fait dans le plus grand nombre de cas le diagnostic se pose surtout avec les Artérites athéromateuses oblitérantes, surtout chez les gens âgés. Il peut s'agir d'un athérome de la crosse proliférant et sténosant avec thrombose de la lumière artérielle. La lésion athéromateuse évolue en trois stades:

. Un premier stade avec rupture de la limitante élastique interne, un épaississement localisé de l'endothélium et une prolifération de fibro blastes.

. Un second stade ou la limitante élastique interne est lésée. Il y a une prolifération de fibres conjonctives, une hypergénése élastique, une hyalinisation de la substance fondamentale avec présence de lipophages.

. Dans un troisième stade prolifération du tissu fibreux et disparition des éléments cellulaires. Des dépôts lipidiques et calciques apparaissent c'est la phase de reconstruction de la limitante élastique interne. La média présente des lésions importantes.

Enfin, le diagnostic différentiel se pose avec toutes les autres causes du syndrome de l'arc aortique, ce sont :

. Les anomalies congénitales : telles la sténose congénitale des branches artérielles à leur origine, l'anomalie de leur naissance ou de leur distribution, la plicature de l'aorte.

. Les embolies artérielles multiples des cardiopathies , embolisantes plus exceptionnellement.

. Les traumatismes aortiques avec ou sans anévrysme.

. La dissection chronique de l'aorte

. La nécrose de la média

. Les thromboses idiopathiques ; thrombophilie, homocystinurie.

Dans le cadre des collagénoses : le pseudo-xanthome élastique, le syndrome de MARFAN.

- Enfin, la moya-moya des auteurs japonais, maladie récemment décrite, qui se caractérise par une sténose ou une occlusion de la carotide interne à sa terminaison ou au niveau du syphon avec un réseau vasculaire artériel anormal, extrêmement dense et complexe avec des dilatations anévrysmales dans la zone d'épanouissement des branches de la carotide à la base du cerveau. Cette atteinte est presque toujours bilatérale et se caractérise cliniquement par des accidents hémorragiques ou beaucoup plus fréquemment par des accidents ischémiques cérébraux de pathogénie inconnue, relativement fréquente auJapon (146 cas colligés par KUDO).

En fait, la maladie de TAKAYASHU reste la maladie des femmes sans pouls, se rencontre presque exclusivement chez les asiatiques et ne pose en fait que le diagnostic des autres causes du syndrome de l'arc aortique.

TRAITEMENT

- Le traitement de la maladie de TAKAYASHU est essentiellement représenté par les corticoïdes sinon de façon continue du moins en périodes de poussées. Il a été constaté une amélioration très nette de la symptomatologie subjective dans tous les cas traités s'accompagnant d'une chute de la vitesse de sédimentation. Il n'a jamais été obtenu de rétablissement de la circulation brachiale.

- D'autres thérapeutiques ont été tentées : tels les anticoagulants et les vaso-dilatateurs qui semblent ici trouver une indication de principe étant donné le rôle de la thrombose dans l'oblitération artérielle, mais en fait n'ont apporté aucune amélioration nette dans la maladie.

- Des fibrinolytiques sont actuellement donnés dans le traitement de la maladie de TAKAYASHU mais les résultats de cette thérapeutique ne sont pas encore bien connus.

- Actuellement , seuls les corticoïdes, semblent avoir une action favorable bien que temporaire en général sur la maladie. Cependant, chez certains malades la thérapeutique pose des gros problèmes car ils sont hypertendus et il est difficile de choisir entre l'intérêt de médications hypotensives et le risque ischémique que comporte une telle tentative.

- Enfin, depuis une quinzaine d'années une place importante est donnée à la chirurgie vasculaire. Dans le but de soulager les malades et de supprimer la symptomatologie redevable au sinus carotidien, une sympathectomie péri-artérielle ou cervicale, une énervation du sinus carotidien

furent réalisées. Au niveau des artères lésées furent pratiquées une thrombectomie ou une thrombo-endartériectomie. Actuellement, ces interventions sont quelque peu délaissées pour des interventions de reconstruction artérielle par résection du segment lésé avec greffe artérielle ou veineuse, technique de pontage en Dacron.

- Les résultats sont encore peu probants : d'après une étude de SANC et AIBA sur 49 opérés il y eut I2 morts dont 2 pendant l'intervention, 32 après eurent une survie qui se situait entre 2 an et demi et I5 ans après l'acte chirurgical, parmi eux 28 avaient retrouvé une vie active.

En résumé, en dehors des poussées évolutives qui relèvent de traitement anti-inflammatoire, la maladie est dans l'ensemble bien tolérée, il semble que devant l'affection constituée qui habituellement ne comporte de conséquences ni vitales, ni même fonctionnelles graves l'abstention chirurgicale, constitue l'attitude la plus sage.

oOo

IMMUNOLOGIE

- Comme il a été dit précédemment la fréquence de la maladie de TAKAYASHU est beaucoup plus grande dans les pays d'extrême-orient et en particulier au Japon. C'est là que les études cliniques ont porté sur le plus grand nombre de cas, c'est là encore que le plus grand nombre d'études immunologiques ont pu être faites . Bien que certaines aient été effectuées aussi aux Etats-Unis, en Grande Bretagne et dans les pays Scandinaves, elles sont le plus souvent réduites à l'étude de quelques cas. C'est en fait au Japon que la grande majorité des observations et des résultats immunologiques ont pu être colligés, ils furent rapportés lors du symposium sur les maladies de la crosse aortique et en particulier sur la panartérite de TAKAYASHU en 1966.

- L'hypothèse d'une origine auto-immune de la maladie de TAKAYASHU avait été envisagée dès 1955 par PALCHEIMO mais elle n'était alors basée que sur un seul cas. Il a fallu attendre 1964 pour posséder une étude plus complète aussi bien clinique que radiologique et biologique.

- Comme l'a fait STRACHAN, on peut distinguer deux parties dans l'étude immunologique qui bien qu'elles soient étroitement liées nous permettront par une division un peu arbitraire d'aborder de manière plus aisée le problème.

- Beaucoup d'auteurs ont en effet étudié comparativement un certain nombre de maladies de TAKAYASHU avec des sujets soit sains, soit

porteurs d'affections diverses. La division envisagée porte d'une part sur ce qu'l'on pourrait appeler l'immunologie non spécifique de la maladie de TAKAYASHU comprenant :

. des tests d'inflammation, la vitesse de sédimentation, la c. réactive, protéine , l'électrophorèse des protéines.

. peuvent y figurer également les réactions sérologiques de Waaler-Rose, le latex, la recherche de cellules de Hargraves et d'anti-cops-anti-noyau. Celles-ci ont en effet été étudiés par la majorité des auteurs, d'une part pour leur valeur immunologique intrinsèque et par ailleurs pour étayer de nombreuses hypothèses de parenté entre les maladies du collagène, voir les maladies rhumatismales et la maladie de TAKAYASHU.

- Les études spécifiques immunologiques sont basées sur la recherche d'un mécanisme auto-immun dans le développement de la maladie de TAKAYASHU elles se feront essentiellement sur quatre points.

. Réaction de fixation du complément la plus ancienne et la plus discutée,

. Les réactions d'hemagglutination avec hématies traitées par acide tannique.

. surtout la recherche d'anticorps anti-artère et anti-aorte dans le sang circulant du malade .

. et la méthode de fluorescence indirecte qui non seulement révèle la présence de l'anticorps mais le localise dans la tunique artérielle.

Bien sûr d'autres méthodes ont été employées entrainant dans leur sillage d'autres résultats qui seront simplement cités, ces études étant pour la plupart du temps isolées.

- Les études immunologiques non spécifiques ont été effectuées par la majorité des auteurs, ainsi :

. La vitesse de sédimentation paraît constamment élevée avec des chiffres qui varient suivant qu'il s'agisse d'une phase aiguë ou d'une période de rémission de la maladie par exemple.

- NAKAO 1967, élévation de la vitesse de sédimentation chez 46 malades sur 76. Ces 46 cas sont tous à la phase aiguë de la maladie

- SANO AIBA rapporte une accélération de la vitesse de sédimentation dans 100 % des cas sur les 62 malades étudiés.

- - STRACHAN note une vitesse de sédimentation supérieure à 100 mm à la Ière heure, lors des épisodes évolutifs.

- PALOHEIMO n e trouve que 52 % des cas qui présenteraient une vitesse de sédimentation augmentée à la Ière heure.

Il n'en reste pas moins que l'on peut considérer l'augmentation de la vitesse de sédimentation quasi-constante en période évolutive.

Parallèlement à cette accélération de la vitesse de sédimentation MAEKAWA et ISHIKAWA trouvent un test à la C-réactive protéine positif 6 fois sur 16. NAKAO en 1967 le constate également positif dans 30 cas sur 68 étudiés.

Va être envisagé dès maintenant une étude analytique et systématisée des différentes observations actuellement connues et portant sur un nombre assez considérable de cas avec étude pour chaque auteur de l'immunologie non spécifique et spécifique et dans une seconde partie les différents arguments qui peuvent étayer ou infirmer la théorie d'un mécanisme auto-immun de la maladie.

- MARTIN, HIRSCH, AIKAT et BASU étudièrent en 1964 immunologiquement cinq patients, chaque cas étant cliniquement et radiologiquement évident. Ils font essentiellement le rapprochement avec les maladies du collagène et les maladies d'origine rhumatismale : sur des arguments cliniques comme la chronicité de la maladie, avec poussées évolutives et périodes de rémission, la notion d'âge, la prédominance féminine, les antécédents familiaux d'atteinte articulaire surtout l'accélération de la vitesse de sédimentation. Le profil électrophorétique qui montre pour HIRSCH comme pour la plupart des auteurs une augmentation des fractions protéiques portant essentiellement sur les gamma-globulines avec une augmentation des alpha-2-globulines et pour BIRKE et coll. une diminution de l'albumine retrouvée de façon moins constante.

En fait, HIRSCH et coll. se basent surtout sur la recherche et la présence de cellules L.E. qu'ils retrouvent dans un cas sur cinq, et la présence d'anticorps anti-noyau positivé dans trois cas sur cinq. Il faut dire que la présence de cellules de Hargraves était associée chez ce malade à un lupus érythémateux. Mais pour HIRSCH la cellule L.E. peut se retrouver non seulement dans certaines maladies du collagène comme la sclérodermie ou la dermatomyosite (FRICU, KOSZEWSKI, HALL et coll). mais aussi dans l'hépatite chronique, la lèpre, les maladies de peau, certaines allergies médicamenteuses. La présence d'anticorps anti-nucléaire par contre serait beaucoup moins spécifique d'une maladie du collagène (GOODMANN, FAHEY, MALMGREN et BRECHET) et se retrouve dans de nombreuses affections.

Parmi les cinq cas, seuls 3 cas ont montré la présence d'anticorps anti-noyau, aucun le facteur rhumatoïde, les antistreptolysines O ont toujours été en dessous de 200 unités, les tests sérologiques de la syphilis tous négatifs et la cuti-réaction positive dans 4 cas sur 5.

Les tests plus spécifiques : la recherche d'anticorps anti-artère circulants utilisant 10 % de suspension aortique comme antigène donnent

des résultats négatifs dans les cinq Cas. La recherche d'anticorps par fluorescence indirecte tentant de démontrer l'action des anticorps circulants contre la paroi artérielle fut elle aussi négative.

En fait, HIRSCH et coll. ne semblent guère tenir à l'hypothèse d'une maladie auto-immune spécifiquement dirigée contre la paroi artérielle de l'aorte, bien qu'il avoue lui-même que ses méthodes en particulier l'homogénat d'aorte broyée, puisse induire en erreur n'ayant pu isoler les différentes tuniques artérielles.

Quoiqu'il en soit les auteurs s'attachent beaucoup plus au cadre nosologique de la malade de TAKAYASHU en rappelant que tant la clinique, le terrain que les examens de laboratoire la rapprochent des maladies du collagène et des maladies rhumatismales.

Le problème soulevé sera évoqué plus loin en particulier par PALOHEIMO qui sur une étude de cinq cent patients porteurs de sténose mitrale après un rhumatisme articulaire aigu, n'a observé aucun cas d'obstruction artérielle de type TAKAYASHU.

Très proche de la conception de HIRSCH et coll :

- PALOHEIMO en 1967 étudie 36 patients atteints de maladie de TAKAYASHU dont 23 femmes et 13 hommes suivis pendant 3 ans son étude immunologique a montré chez ces malades :

- une augmentation des gamma-globulines dans 20 à 30 % des cas
- des anti-streptolysines augmentées dans 25 % des cas
- un Waaler-Rose et un latex positif dans 14 % des cas
- présence de cellules LE dans 8,3 % des cas
- la recherche d'anticorps anti-noyau dans 8,3 % des cas également
- quant au test à la tuberculine il a été constamment négatif.

PALOHEIMO retrouve dans la plupart des cas des antécédents familiaux rhumatismaux, quatre patients atteints de spondylarthrite ankylosante un patient atteint de lupus érythémateux disséminé; Il rappelle que dans de nombreux cas de la littérature des associations de maladie de TAKAYASHU avec le rhumatisme articulaire aigu le lupus érythémateux disséminé et la polymyosite ont été rapportées. Il considère donc qu'il s'agit d'un même trouble de base confirmé par la clinique et la biologie, modifié par les effets de la grossesse et de la délivrance sur la maladie avec exacerbation des signes.

De ces deux études assez complètes d'ailleurs on ne peut évoquer l'hypothèse d'une origine auto-immune. Les recherches en ce sens ont été constamment négatives. L'argument de corrélation étiologique ou clinique avec les maladies du collagène en particulier est d'ailleurs plus que probable car retrouvé de nombreuses fois par les différents auteurs; Mais il faut attendre les auteurs japonais pour étayer la présomption d'auto-immunisation. En effet lors du symposium de 1966 au Japon plusieurs auteurs ont posé de nouveau le problème, et par le nombre de cas rapportés et par les méthodes employées celle-ci semble se confirmer.

Au cours de leur communication au symposium :

- IWAO et ITO étudièrent la présence d'anticorps anti-aorte sur une série de 33 patients présentant un syndrome de la crosse aortique, 22 parmi ceux-ci avaient une maladie de TAKAYASHU confirmée et les 11 restants une coarctation atypique de l'aorte. Seront pris comme témoins 113 patients atteints de maladies diverses et chez lesquels seront recherchés les anticorps anti-aorte par le test de fixation du complément selon la méthode d'OGOTA. L'antigène employé est un broyat d'aorte humaine et d'aorte canine dont l'antigénicité pour les auteurs est très proche.

L'immunologie non spécifique confirme ce qui a été dit plus haut

- la vitesse de sédimentation est augmentée dans la majorité des cas de même que la C-réactive protéine positive dans 50 % des cas.

Ces mêmes résultats sont obtenus tant pour les malades atteints de maladie de TAKAYASHU que pour les malades présentant une coarctation atypique de l'aorte.

- L'immunologie plus spécifique fut étudiée plus longuement :

. Le test de fixation du complément pour des dilutions allant de 1/20e à 1/80e a détecté 12 cas positifs dont un à la dilution extrême de 1/80e sur I4 cas étudiés, mais seulement six cas positifs sur les 113 témoins atteints de maladies diverses.

. La réaction de précipitation anti-aorte ne détecte aucun anticorps chez tous les malades étudiés.

- Pour IWAO et ITO, bien que la précipitine anti-aorte soit négative dans cette étude les résultats du test de fixation du complément suggère fortement une participation d'un mécanisme auto-immun dans le développement de la maladie.

- MASAO et IKEDA présentent également lors du symposium une étude immunologique portant sur neuf cas de maladie de TAKAYASHU : 6 femmes et 3 hommes.

L'immunologie non spécifique ne retrouve pas de sérologie rhumatismale ni de cellules L.E., mais confirme une fois de plus l'augmentation des immunoglobulines G dans 8 cas sur 9 et de l'immuno-globuline M dans 2 cas sur 9.

Parmi les réactions d'immunologie plus spécifique la réaction d'hémagglutination en prenant comme antigène la tunique externe de l'aorte et de l'artère pulmonaire est positive chez sept des neuf malades, cette même réaction fut négative chaque fois qu'il était utilisé des homogénats de la tunique interne de l'aorte ou de l'artère pulmonaire a fortiori de myocarde, de foie, de rein. Cette positivité fut contrôlée par les auteurs eux-mêmes par :

. des réactions d'hémagglutination avec un sérum de sujet normal . Elles furent constamment négatives.

. des réactions d'inhibition de l'hémagglutination furent employées dans 4 cas sur les sept positifs et furent toujours positives.

. enfin le test indirect de consommation de l'antiglobuline fut étudié dans cinq cas et positif à chaque fois.

Il est donc sûr pour MASAO et IKEDA qu'il se trouve dans le sérum des malades des anticorps circulants dirigés contre la tunique externe de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

- En 1967 NAKAO et coll. publient une étude de 84 cas de maladie de TAKAYASHU dont les lésions siègent sur la crosse de l'aorte dans 47 cas ; 27 cas sur les branches, et 10 cas sur l'aorte thoracique et abdominale

- Les études immunologiques non spécifiques retrouvent :

. une augmentation des gammaglobulines G chez tous les patients;
. un waaler-Rose positif dans les 4 cas sur 30
. un latex positif dans 9 cas sur 49
. les antistreptolysines O augmentées chez 11 malades sur 58 sans aucune manifestation articulaire.
. la recherche de cellule L.E. fut négative.

- Les tests immunologiques plus spécifiques furent faits sur 7 patients utilisant une suspension d'aorte humaine comme antigène.

. Le test d'hémagglutination avec les globules rouges traités à l'acide tannique fut positif dans cinq cas sur les 7 malades testés. Le test fut négatif chez les 7 patients lorsque fut employé un homogénat de coeur, de foie, de rate.

. quatre patients sur les cinq testés ont une réaction d'inhibition de l'hémagglutination positive par une suspension d'aorte humaine.

. Le test de consommation de l'antiglobuline humaine fut positif dans le 3/4 des cas de maladie de TAKAYASHU et négatifs chez les autres patients normaux.

- UEDA et SATO et coll. firent une étude immunologique portant sur 23 patients atteints de maladie de TAKAYASHU et 140 patients présentant diverses maladies.

. Le test de fixation du complément et de précipitation utilisent comme antigène des broyats d'aorte humaine et canine d'une part, et d'artères humérales, fémorales et de différents viscères d'autre part.

. La recherche d'anticorps-anti-aorte par le test de fixation du complément a été positif dans 73,9 % des cas étudiés. Il fut aussi, mais moin fréquemment positif dans d'autres maladies, en particulier l'hypertension artérielle essentielle.

. Un titre élevé d'anticorps supérieur à 1/20e fut retrouvé avec une fréquence relative chez 12 des 23 malades étudiés c'est à dire dans 52,1 % des cas tandis que dans les autres affections le pourcentage est seulement de 5,7 %. Dans la série examinée toujours par UEDA et SATO les variations du titre des anticorps étaient dans chaque cas parallèles aux poussées évolutives de la maladie.

. L'étude des précipitines anti-aorte fut négative dans les neuf cas de maladie de TAKAYASHU étudiés alors qu'elle fut positive dans 10 cas de maladies diverses sur les 140 testées

En fait, l'innovation apportée par UEDA et coll. a été d'introduire la technique de fluorescence directe pour permettre non seulement d'évaluer la présence d'anticorps anti-aorte mais encore de la localiser. C'est ainsi que pour UEDA et coll. l'antigène aortique se trouve dans la média cote adventicielle et dans l'adventice.

. Le test de fluorescence spécifique fut positif dans 2 cas de syndrome de la crosse aortique dans lesquels le titre de fixation du complément était de 1/20 et qui fut complètement bloqué par le test d'inhibition.

. Ce test fut négatif dans 3 cas de syndromes aortiques avec test de fixation du complément à 1/5e ou moins.

. Il fut positif dans 3 cas de maladies diverses sans réaction de fixation.

Il apparait immédiatement devant les résultats obtenus par UEDA, du desaccord existant entre ses propres résultats et ceux obtenus auparavant par HIRSCH et WAKISAKA. L'explication d'ailleurs proposée par HIRSCH lui-même peut résider aussi bien dans les méthodes employées, que dans les antigènes utilisés, que dans les études faites à des phases différentes de l'évolution de la maladie.

Mais pour UEDA il est certain qu'il existe lors de la maladie une augmentation quasi-constante des anticorps contre les tissus aortiques sans que l'on puisse dire si leur présence en soit la conséquence ou la cause. Le problème étant alors tout à fait différent selon que l'on considère :

. soit que la paroi aortique attaquée par un agent inflammatoire infectieux allergique ou X réponde par une réaction d'auto-défense en produisant des anticorps dirigés contre les antigènes nouveaux localisés dans les tuniques de l'aorte, ce qui expliqueraient bien des résultats positifs d'immunologie non spécifique par exacerbation des phénomènes de défense.

. soit que , au contraire , ce soit l'individu lui-même qui développe des anticorps anti-aorte sans raison apparente en fait, c'est le coeur d'un problème qui n'est pas encore résolu.

- UEDA note également une augmentation des anticorps lors des phases aigues de la maladie, celle-ci étant réduite par un traitement corticoïde , qui agirait à la fois sur l'inflammation et sur la production des anticorps.

Cette étude s'appuie encore sur le fait qu'on ne retrouve pas d'anticorps anti-aorte dans la maladie de Buerger, ni d'anticorps anti-artères périphériques dans la maladie de TAKAYASHU : ce serait donc deux anti-corps différents et qui n'auraient pas les mêmes sites d'éléction (mais OOTA a rapporté depuis des cas d'anticorps anti-aorte dans la maladie de Buerger).

Toujours dans le cadre de sélection de sites, c'est surtout l'adventice des gros troncs artériels, c'est à dire de l'aorte et de ses branches que touche la maladie, alors que les petites artères périphériques ne sont jamais atteintes.

En fait, l'apport le plus important de cette publication japonaise est la haute sensibilité de la technique des anticorps flucrescents qui permet de détecter et leur localisation spécifique et la structure de ces anticorps anti-aorte. Ils montrent bien clairement pour UEDA la propriété antigénique de l'aorte humaine et la localisation particulière de cet antigène dans la média et l'adventice de l'aorte. Ne retrouvant pas de tissu élastique, il suggère que la fragmentation de ce dernier puisse être un facteur d'erreur.

Au terme de cette étude il conviendrait pour finir, de rappeler la conception de MAC KAY et BURNET en ce qui concerne une maladie auto-immune elle, se définirait comme:

. résultant de la réaction des anticorps contre les constituants de l'hôte,
. il y a des modifications pathologiques de structure ou de fonctionnement produites par l'action de cellules immunologiquement compétentes sur les composants normaux de l'organisme.
. Biologiquement elle se traduit par une augmentation des gamma-globulines, par la présence d'auto-anticorps, d'anticorps hémagglutinant contre les cellules, des anticorps anti-noyau ou des cellules de Hargraves. Tous les anti corps étant dirigés contre des lieux sélectifs.

. Il y a des dépôts de gammaglobulines dénaturées ou de leurs dérivés sur les sites d'élection.

. Une accumulation de lymphocytes et de plasmocytes dans les tissus endommagés par un processus auto-immun.

. Il y a une action transitoire et bénéfique des corticoïdes.

. On note une corrélation de plusieurs lésions ou manifestations auto-immunes chez le même sujet.

. Enfin, c'est une immunopathie généralisée atteignant tous les tissus d'un même type.

De cette définition , bon nombre d'arguments en faveur d'une maladie auto-immune développée par MAC KAY et BURNET sont retrouvés aussi bien dans l'étude clinique anatomo-pathologique et immunologique de la maladie de TAKAYASHU. Le fait le plus significatif est sans aucun doute l'augmentation quasi-constante des immunoglobulines qui suggèrerait que ces patients sont exposés à une stimulation antigénique qui surviendrait de façon sélective sur une toute petite étendue. Le 2e point essentiel est la positivité dans des proportions déjà cités des réactions immunologiques en particulier de fixation du complément, des tests d'hémagglutination et surtout de la fluorescence directe.

Enfin, il faut citer une étude toute récente d'ASHERSON qui, d'après ses études pathogéniques de la maladie de TAKAYASHU il y aurait 4 possibilités Elle serait due soit :

. à une infection par un parasite ou micro-organisme,cette thèse étant actuellement rejetée.

. soit un processus auto-immun.

. soit un complexe antigène-anticorps qui endommage sélectivement l'aorte conséquence de l'activité d'un agent inconnu sur cette même aorte.

. enfin l'élévation des immuno-globulines serait due à une réponse immunitaire aux dommages subis par l'aorte et de ce fait ne peut donner aucun éclaircissement sur la cause de ce dommage.

Bien que un mécanisme auto-immun ait de fortes chances de prendre place dans la maladie de TAKAYASHU on ne peut infirmer la thèse des anticorps anti-aorte produits seulement comme le résultat d'un mécanisme de destruction du tissu artériel.

oOo

CONCLUSION

La maladie de TAKAYASHU est une affection bien individualisée sur les plans cliniques et anatomo-pathologiques.

Cliniquement elle est caractérisée par sa plus grande fréquence chez les femmes asiatiques chez qui elle se traduit par l'absence de pouls radiaux. Elle évolue en deux phases :

La première inflammatoire pendant laquelle les lésions se constituent ; c'est la période pré-asphygmique ou les signes généraux dominent.

La seconde ou phase asphygmique qui caractérise la maladie pendant laquelle peuvent se rencontrer des signes d'insuffisance circulatoire céphalique mais qui surtout se caractérise par l'absence de pouls radiaux qui impose le diagnostic.

En dehors de la phase initiale inflammatoire au cours de laquelle la vitesse de sédimentation est considérablement élevée, il n'y a pas de stigmates biologiques dans la maladie à sa phase d'état.

Cependant, l'examen radiologique peut s'il en était besoin confirmer le diagnostic et surtout localiser des formes aberrantes par l'angiographie sélective.

La maladie est habituellement bien tolérée hormis quelques cas exceptionnels.

Si la phase initiale, pré-asphygmique exige un traitement anti-inflammatoire dont on peut espérer qu'il puisse ralentir l'évolution de la maladie, sa bonne tolérance habituelle ne semble guère justifier les tentatives chirurgicales cependant intéressantes que certains ont essayé de lui opposer.

Quant à sa pathogénie, elle reste des plus obscurs : diverses hypothèses ont été soulevées : l'origine congénitale, les facteurs mécaniques, ne pouvant jouer qu'un rôle favorisant ; l'étiologie tuberculeuse a été évoquée surtout par la présence histologique de cellules géantes. La possibilité d'un processus allergique streptococcique fut soulevée également devant la positivité des réactions sérologiques rhumatismales.

Cependant, il semble néanmoins que l'on puisse rapporter la maladie de TAKAYASHU a un processus d'auto-immunisation devant l'augmentation quasi-constante des gamma-globulines, la découverte d'auto-anticorps anti-aorte et la positivité des tests d'immunofluorescence.

Ces études soulèvent d'ailleurs les problèmes les plus intéressants de pathologie générale.

oOo

Vu le Président de Thèse

Pr. HOUSSET

Vu le Doyen de la Faculté

Pr. BROUET

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

G. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

1 - ABRAMS W.B. et GERE J.B.

Arteriosclerosis of the aorte. Report of an unusual case with features of Leriche's syndrome.
Aortic arch syndrome and left ventricular Hypertrophy Arch. Int. Med. 100, 1957, 283

2 - APPELMANS M., MICHIELS J., MISSOTEN L.

Cataracte et autres complications oculaires du syndrome sans pouls Arch. Ophtal. Paris 1956, 16, 5-11

3 - ASHERSON R.A., ASHERSON G.L. et SCHRIRE V.

Etude immunologiques de l'artérite de l'aorte et des gros vaisseaux (Takahashu). Brit. Med. J. 7 septembre 1968, 3, n°5618, 589-590

4 - ASK-UPMARK E.

On the "pulseless desease" outside of japon
Acta Med. Scand. 1954, 149, n°3, 161-178

5 - ASK-UPMARK E.

On the pathogenesis of the hypertension in Takayashu's syndrome
Acta Med. Scand. 1961, 169, n°4, 467-477

6 - ASK-UPMARK E., et FAJERS C.M.

Further observations on takayashu's syndrome
Acta Med. Scand. 1956, 155, n°4, 275-291

7 - ATSUMI T.

Decreased fibrinolyc activity and urinary excretion of steroïds in Takayashu's disease and the favorable effect of anginin (Bradykinin antagonist treatment) JAP circul. J. 1968, 30, 85-86

8 - AUSTEN W.G. et SHAW R.S.

Traitement chirurgical des hommes sans pouls (syndrome de Takahashu) New Englend J. Med. 4 juin 1965, 270, n°23, 1228-1231

9 - BARKER N.W. et EDWARDS J.E.

L'artérite primaire de l'arc aortique
Circulation Mars 1955, 11, n°3, 486-492

10 - BEGUE H. et GRAZIANI A. (Mlle)

Manifestations oculaires dans la maladie sans pouls ou syndrome de Takayashu.
Bull. Soc. Ophtal. France, mai-juin 1958, n°5, 6, 387,392

11 - BEGUE H. et GRAZIANI A. (Mlle)

Manifestations oculaires dans la maladie sans pouls ou syndrome de Takayashu.
Ann. Ocul. Sept. 1958, 117, n°9, 138-142

12 - BELICHENKO I.A., KRYLOV U.S., KROTOVSKY G.S. et ABUGOV A.M.

Angiographie dans les affections des bronches de larc aortique
Vestnik radiol. Moscou 1965, n°5, 12-17

13 - BENICHOU C.

Maladie de Takayashu et maladie de Horton
Coeur et Med. Int. Janvier 1967, 6, n°1, 29-34

14 - BENEDICT W.L., et WAGENER H.P.

Les lésions oculaires de la maladie des sujets sans pouls.
Amer. J. Med. fev. 1958, 235, n°2, 220-234

15 - BIRKE G., EJRUP B. et OLHAGEN B.

Pulseless desease clinical analysis of ten cases
Angiology 1957, 8, 433-453

16 - BLONDEAU M.

Les syndromes de la crosse aortique
Revue Prat. 1963, 13, 413-431

17 - BOELY C.

Syndrome de Takayashu ou maladie des gens sans pouls
Pres. Med. 1959, 67, 297-298

18 - BOHDAN et KOSJEWSKI J.

Brachial arterites of aortic arc arteritis new inflammatory arteral disease pulseless disease
Angiology 1958, 9, 180-186

19 - BORDET F.

A propos de l'énigme des femmes sans pouls
Arch. Mal. Coeur 1955, 48, 1105-1106

20 - BREGEAT P., HAMARD H. et GIRARD P.

Oeil et maladies cardio vasculaires
EMC Ophtalmo. Nov. 1966, fasc. XXI C 10, 452

21 - BROADBENT W.H.

Absence of pulsations in both radial arterites
The vessels being full of blood
Clin. Soc. Transaction Londres 1875, 8, 175

22 - BUI-QUOC-HUONG

Maladie de Takayashu (pulseless desease)
Concburs médical 1966, 73, 113-118

23 - BURSTEIN J.B., LINDSTROM B. et WASASTJERNA C.

Aortic arc syndrome. A survey of five cases
Acta Med. Scand. 1957, 157, 365

24 - CACCAMISE W.C. et WHITMAN J.F.

Pulseless desease american
Heart J. 1952, 44, 629

25 - CARUZZO C., ENRICO-BENA L., WOSENSO C. et CARNACHI R.

Arterite temporale à cellules géantes avec syndrome de l'arc aortique.
Minerva Med. 19 mai 1966, 20, n°35, 1741-1760

26 - CHALMERS T.M.

Maladie sans pulsation et sarcoïdose pulmonaire
Proc. Roy. Soc. Med. Mars 1958, 51, n°3, 179

27 - CHEITLEN M.D. et CARTER D.B.,

Takayashu's desease chinese
Med. J. 1955, 73, 163-170

28 - CHEITLEN M.D. et CARTER P.B.

Maladie de Takayasu
Arch. Int. Med. aout 1965, 116, n°2, 283-288

29 - CHOAG H., RASSIM M.S. et WONG W.L.

Thrombo obliterative vascular disease of early onset and long duration.
Brit. Heart J. 1963, 25, 814-816

30 - CORREA P. et ARANJO J.

Arterites of the aorta in young women
Americ. J. Clin. Path. 1958, 29, 560

31 - CURRENS R.D. et THURLBECK W.

Pulseless disease : observations on 11 patients with 3 autopsies.
Circulation 1958, 18, 710

32 - CURRIER R.D., DEJONG R.N. et BOLE G.G.

Pulseless disease central nervous system manifestations
Neurology 1954, 4, 818

33 - DANARAJ T.J. et WONG HO

Primary arteritis of abdominal aorta in children causing bilateral stenosis of renal arteritis and hypertension
Circulation 1959, 20, 856

34 - DANARAJ J.T. et WONG H.O.

Oblitérative brochocephalic arterites (pulseless disease)
Am. J. Cardial 1960, 5, n°2, 277-279

35 - DANARA J.T.J... WONG H.O. et THOMAS M.A.

Primary arterites of aorta causing renal artery stenosis and hyper-tension.
Brit. Heart J. 1963, 25, 153

36 - DAVIS J.B., GROVE W.J. et JULIAN O.

Thrombotic occlusion ot the branches of the aortic arch. Martorell's syndrome, a report of a case treated
Surgically ann. Surg. 1966, 144, 124

37 - DESVIGNES P.

Manifestations oculaires au cours d'une thrombose des gros troncs artériels partant de la crosse aortique. Maladie des femmes sans pouls ou syndrome de Takayashu
Arch. Ophtal. Juillet aout 1956, 16, n°5, 534-535

38 - DESVIGNES P.

Manifestations oculaires dans un cas d'oblitération des gros troncs nés de la crosse aortique (maladie des hommes sans pouls ou syndrome de Takayashu).
Ann. Ocul. Sept. 1956, 115, n°9, 805

39 - DESVIGNES P.

Manifestations oculaires dans un cas d'oblitération des gros troncs artériels nés de la crosse aortique (maladie des hommes sans pouls ou syndrome de Takayashu)
Bull. Soc. Franc. Ophtal. 1965, 5, 490-493

40 - DI MATTEO J. et PICARD R.

Maladie de Takayashu
Coeur et Med. Int. 1962, 1, 151

41 - DUPERRAT B., DI MATTEO J. et LESUEUR (Mlle)

Une femme sans pouls
Bull. Soc. Franc. Derm. Syph. 1960, 67, 872-875

42 - EDLING N.P.G., NYSTROM B., SEDLINGER S.I.

Brachial arterites in the aortic arch. Syndrome a roentgen and differential diagnostic study
Acta Radiol. Juin 1961, 55, n°6, 417-432

43 - ESCLAVISSAT M., GINEFRA P. et ESPINO VELA J.

Enfermated sin pulson. A propositio de dos casas in mujeres jovenes
Arch. Inst. Cardial. Mexico 1957, 27, 645

44 - FALICOV R.E. et COONEY D.F.

Takayashu's arterites and rheumatoïd arthritis a case report
Arch. Intern. Med. Chicago 1964, 114, 594-600

45 - FROMENT R.

A propos de la communication de MM. Mouquin, Devignes ,, Manez Hatt Fanjoux sur un cas d'oblitération des trois branches artérielles nées de la crosse aortique pulseless disease maladie de Takayashu. Amélioration de la vision par l'ACTH
Bull. Soc. Med. Hop. Paris 1956, 72, n°1-2, 29

46 - FROMENT R., LENGLET J.P., MOISANS, BERTHOLON M. et EXBRA[illegible] Ch.

La maladie de Takayashu et son originedysgénétique possible d'après 3 observations personnelles.
Revue de l'athérosclérose 1967, 9, n°2, 307-315

47 - FROVIG A.G.

Bilateral obliteration of the common artery thrombangeitis obliterans
Acta Psych. Neurol. Scandinav. 1946, suppl. 39

48 - FROVIG A.G. and LOKEN A.C.

Syndrome of obliteration of arteral branches of aortic Arch. due to arteritis. Post mortem. Angiographic pathological study. Act. Psych. Neurol. Scandinav. 1951, 26, 313

49 - GADRAT et MOREAU

Thrombose des gros troncs de la crosse aortique.
Arch. Mal. Coeur 1952, 45, 830-835

50 - GILLANDERS L.A. et STRACHAN R.W.

The role of radiology in the diagnosis of Takayashu's arteriopathy "pulseless disease"
Clin. Radiol. 1965, 16, 119-129

51 - GITTIK L.S. and DAVIDOVICH S.

On the problem of the clinical aspects and treatment of so called Takayashu's disease.
Klin Med. 1962, 40, 29

52 - GOODMAN H.C., FALLEY J.L., MALMGREN R.A. et BRECHER G.

Séparation of factors in lupus erythematosus serum reacting with components of cell nuclei.
Lancet 1959, 2, 382

53 - GOTSMAN M.S. et coll.

Angiographie sélective dans l'artérite de l'aorte et de ses principales branches (Takayashu)
Radiology 1967, 88, n°2, 232-248

54 - GRAZIANI A.L.

Manifestations oculaires du syndrome de Takayashu
Thèse Med. Paris 1959, n°215

55 - GROLLMAN J.H. Jr.

Diagnostic radiologique de l'artérite de Takayashu
Radiology 1964, 83, n°3, 387-395

56 - HAMRIN B.M., JOHNSONN et LANDBERG T.

Arterites in polymyalgia rheumatica
Lancet, i, 1964, 397

57 - HARBITZ F. et RAEDER J.G.

Ansigto-og orientrofic forrarsager av. symmetrisk karotis affekton.
Norsk. Mag. Laegevidensk 1926, 87, 529

58 - HIROSE K. et KIYA K.

Etude de la maladie de Takayashu ohnishi. Les lésions fondiques provoquées sur l'oeil du chat par sténose artificielle et oblitération de l'oarte ascendante et de ses branches.
Amer. J. Ophtal. 1963, 55, 116-132

59 - HIRSCH M.S., AIKAT B.K. et BASU A.K.

Artérite de Takayashu rapport de 5 observations avec étude immunologique
Bull. Johns. Hopkins Hops. 1964, 115, 29-64

60 - IINUMA

Chest roentgen symptomes in the pulseless disease
Wippon acta radiol. 1961, 20,2548

61 - IKEDA M.

Immunologic studies on takayashu's arterites
JAP Circulation J. 1966, 30 - 87

62 - ITA I.

Aortitis syndrome with reference to detection of anti aorte, anti body from patients SERA.
Jap. Circul. J. 1966, 30, 75-78 (in symposium on aortitis syndrom)

63 - INADA K., SHIMIZU H. et YOKOYAMA T.

Pulseless disease ant atypical coarctation of the aorta with a special reference to their genesis
Surgery 1962, 52, 433-443

64 - JERVELL A.

Pulseless disease
Ameri. Heart J. 1954, 47, 780

65 - JOISON J., AUSTEN W.G., SHAPIRO J.H., FERRIS E.J. et BYRNE J.

Thrombose de l'arc aortique traumatique
Arch. Surg. Mai 1966, 92, n°5, 808-810

66 - JOUBLIN M.

Maladie de Takayashu : les manifestations rhumatismales
Thèse Paris 1938

67 - JUDGE R.D., CURRIER R.D., GRACIE W.A. et PIGLEY M.M.

Takayashu's arteritis and the aortic arch. syndrom
Amer. J. Med. 1962, 32, 379-392

68 - KALMANSOHN R.B. et KALMANSOHN R.W.

Thrombotic obliteration of the branches of the aortic arch.
Circulation 1957, 15, 237

68 bis KATER R.M.H.

Takayashu disease with gastro intestinal symptoms
Austral Ann. Med. 1967, 16, 80-83

69 KLAHR L.

Rapport nouveau sur la maladie de Takayashu et ses relations
avec l'hypertension réro vasculaire
Acta Medi. Veneral mars avril 1966, 13, n°3-4, 106-119

70 - KOLOGLU S. et KARAN D.

Un cas de maladie de Takayashu (thrombose spontané des gros
troncs de l'aorte chez une jeune fille)
Sem. Hop. Paris 28 dec. 1959, 35, n°60, 3605-3607

71 - KOSZEWSKI B.J.

Brachial arterite or aortic arch arteritis, a new inflammatory disease
(pulseless disease) Angiology 1958, 8, 180

72 - KOSZEWSKI B.J. et HUBBARD T.F.

Maladie sans pulsation due à une artérite bronchique.
Circulation 1957, 16, 406-409

73 - KROL W., BICZ N. et NOWICKI Z.

Un cas de maladie sans pouls provoquée par une collagénose
Polski Tygod. Lsk 1965 20, 479, 480

74 - LE GROUX

Soc. Hopt. Paris 1884, cité par Dr. Di Matteo

75 - LESOFF M.H. et GLYNN L.E.

The pulseless syndrome
Lancet 1959, i 799

76 - LURFI, VURAL L. et AKDILI

A propos d'un cas de maladie sans pouls "Maladie de Takayashu"
Press. Med. 22 oct. 1958, 66, n°73, 1636-1638

77 - MAC KUSICK V.A.

A form of vascular disease relatively frequent in the orient.
Am. Heart J. 1962, 53, 57

78 - MAEKAWA A. et ISHIKAWA K

Occlusive thrombo arteriopathy
Jap. Circul. J. 1968, 30, 79-84

79 - MAEKAWA M.

Obstruction aortitis with hypertension Takayashu's disease
without the eye symptom abstract.
Jap. Circul. J. 1963, 27, 730

80 - MARINESCO G. et KREINDLER A.

Oblitération primitive et complète des deux carotides primitives.
Accès épileptiques. Considérations sur le rôle du sinus carotidien
dans la pathogénie de l'accès épileptique.
Press. Med. 1936, 42, 833

81 - MARTORELL-OTZET et FABRE TERSOL J.

Syndrome d'oblitération des troncs supra aortiques
Med. Clin. Barcelona 1944, 2, 26

82 - MARTORELL F.

Le syndrome d'oblitération des troncs sus aortiques
Rev. Espan. Cardiol Janv. Fev. 1955, 9, n°1, 1-9

83 - MARTORELL F.

Syndrome de l'oblitération des branches sus aortiques
Med. Klin. aout 1958, 53, n°32, 1357-1360

84 - MARTORELL F., SANCHEZ-HARGUINDE Y. et MARTORELL A.

Arteriosclerosis of the aorta with thrombotic occlusion of the main trunks.
Angiology 1959, 10, 64

85 - MARTY J., MOLLARET L., CASTROS P. et DULUC J.

A propos du syndrome de Takayashu
Arch. Mal. du coeur 1960, 53, 1358

86 - MASPETIOL R. et TAPTAS J.N.

Thrombose des gros troncs de l'aorte chez une femme jeune. Ses rapports avec les divers artérites thrombosantes
Sem. Hop. Paris 1948, 24, 2705

87 - MILLER G.A.H., THOMAS M.L. et MEDD W.E.

Aortic arch syndrome and polymyosites with L E cells in the peripheral blood
Brit. Med. J. 1962, 1, 771-772

88 - MILAN B. et JOSIP K.

Manifestations oculaires dans le syndrome de l'arc aortique (Maladie sans pouls, maladie de Takayashu).
Ann. Ocul. Nov. 1967, 126, n°11, 1168-1179

89 - MILETTO G., GAUTHIER H. et VOGEL SINGER P.

Sur un cas de maladie de Takayashu.
Arch. Mal. Coeur oct. 1960, 53, n°10, 1170

90 - MOIA B., BALZA J., HOJMAN D.

Syndrome de l'arc aortique (maladie des hommes sans pouls, maladie de Takayashu). A propos de deux observations.
Rev. Argent. Cardial. Juil. Aout 1956, 23, n°136, 161-185

91 - MOUQUIN M., DESVIGNES P., MACREZ C., HATT PY et FANJOUX J.

Un cas d'oblitération des trois branches artérielles nées de la crosse aortique. Syndrome de Takayashu. Amélioration de la vision par l'ACTH
Bull. Soc. Méd. Hop. Paris 1955, 71, 1056

92 - MOUREN P.

Les sujets sans pouls.
E.M.C. Coeur Vaisseaux, fasc. 11309 A, 10 fev. 1960

93 - MYERS J.D., MURDAUGH H.V., MAC INTOSH H.D., BLAISDELL R.K.

Observations on continous murmures over partially obstructed arteries an explanation for the continous murmur found in the aortic arch syndrome.
Arch. Int. Med. 1956, 97, 726

94 - NAKAO K. et coll.

Arterite de Takayashu. Rapport clinique de 84 cas et étude immunologique de 7 cas.
Circulation juin 1967, 35, n°6, 1141-1155

95 - NASU T et MAMIYA N.

Pathogenesis of truncarteritis productive obliteran
Jap. Cir. J. 1966, 30, 68-70

96 - NASU T.

Pathology of pulseless disease systematic studies and critical review of 21 autopsy cases reported in japan
Angiology 14, 225, 1963

97 - ONISHI K.

Acta soc. Ophtal. Japan 1908, 12, 556

98 - OOTA T., MISHIMI Y., KANEKO N., TODOROKI T. et MATSUDA

On pulseless disease
Jap. Circul. J. 1966, 30 (suppl.) 42

99 - OSTLER H.B.

Pulseless disease
Am. J. Ophtalm. 1957; 43, 583

100 - PALOHEIMO J.A., JUKULNEN K., SILTANEN P., et KAJANDER A.

Takayasu's arteritis and ankylosing spondylitis : report of 4 cases.
Acta Med. Scand. 1966, 179, 77

101 - PALOHEIMO J.A.

Obstructive arteritis of Takayashu's type
Acta Med. Scand, 1967, suppl. 468, 7-45

102 - PALOHEIMO J.A., MERIKALLIO E., HALONEN P.I. et PERESALO O.

Mitral stenosis and mitral commissurotomy pre and post operator observations.
Ann. Chir. Gyn. Fenn. 1964, 53 : 284

103 - PINKAM

The ocular manifestations of pulseless syndrome. Vol. 1, p.348
Acta of the 17th international ophtalmological. Congress held in Montreal, and New york en 1954, Toronto 1955, University of Toronto press.

104 - PIO.

Antigenicity of hussion vascular endothlium lack of relation ship to the pathogenesis of vasculitis.
J. Lab. Clin. Med. 1959, 54, 241-256

105 - POULET J.

Artériopathie segmentaire dite de Takayashu
Coeur et Med. Int. 7, n°4, oct.1968, 479

106 - PLACHECKA M., KOPEL M., KOWALSKA M.

Syndrome de Takayashu. Facteurs rhumatoïdes
Acta Rheumat. Scand. 1966, 12, 29-34

107 - READER J.G.

Ein fall von symetrischer karotidaffection mit prese niler katorakt und glaucom sowie gestchtatrophie
Klin. Nonastskol. Angenh. 1927, 78

108 - REIHL J.L.

Artérite idiopathique de Takayashu. Réévaluation de sadistribution anatomique et de ses implications neurologiques.
Neurology oct.63, 13, n°10, 873-884

109 - RIEHL J.L.

Les paradoxes de la maladie de Takayashu
California Med. Mars 65, 102, n°3, 185-193

110 - REIHL J.L. et BROWN W.J.

Artérite de Takayashu
Arch. of Neurol. Janvi.64, 12, n°1, 92-97

111 - ROCHEMAURE

La maladie de Takayashu
Progrès med. 10 fev. 1963, 91, n°3, 114

112 - ROSS R.S. et MAC KUSICK

Aortic arch syndrome, diminished of absent pulses in arteritis arising from arch of aorta
Arch. Int. Med. 1953, 92, 701

113 - RYKNER

Le syndrome de TAKAYASHU : considérations sur le rôle du sinus carotidien dans la physiopathologie des accidents déficitaires
Thèse Paris 1961, n°1101

114 - SANDRING H. et WELLIN C.

Aortic arch. syndrom. With special reference ro theumatoïd arteritis acta med. Scand. 1961, 170, 1-19

115 - SANO K.

Obstructive disease of the carotid arterites with especial reference to angitis.
Med. Prog. 1961, 37,236

116 - SANO K et AIBA T.

Pulseless disease summary of 62 cases jap. circul. J. 1966, 30,63

117 - SAVORY W.

Case of young women in whom the main arteritis of both uppon extremities and of the left side of the neck were thoubhout completly obliterated.
Med. Chir. Trans. 1856, 39, 205

118 - SCHRIRE V. et ASHERSON R.A.

Arteritis of the aorta and its major branches
Austral Ann. Med. 1967, 16, 33-40

119 - SEGAL T. et BEREZOWSKY A.

Aortic arch. Syndrom. Am. Heart J. 1958, 55, 433-434

120 - SEN P.K., KNARE S.G., ENGINEAR S.D. et PARULKAR G.B.

The middle aortic syndrom
Brit. Heart J. 1963, 25, 610

121 - SERRE H., LABAUGE R., SIMON L. et BARJON M.C.

Rhumatisme inflammatoire et maladie de Takayashu avec artérite giganto cellulaire rhumatisme rhizomelique des gens agés
Rev. Rhumat. 1966, 33, 567-572

122 - SERVELLE M., CHALUT J., PEPIN B. et GEORGE R. et CORNU E.

Thrombose des bronches de la crosse aortique. Syndrome de la crosse aortique.
Arch. Mal. Coeur 1960, 53, 1005

123 - SHITMIZU K. et SANO K.

Pulseless disease neuropath. Clin. Neurol. 1951, 1,37

125 - SIGUIER F.

Maladies vedettes un vol. Masson et cie edition Paris 1957

126 - SOULIE P., DI MATTEO J. et VERNANT P.

A propos de deux observations de syndrome de Takayashu.
Maladie des femmes sans pouls.
Bull. Soc. Med. Hop. Paris 1956, 72, 525

127 - STRACHAN R.W.

Prepulseless and pulseless Takayashu's arterite post grod.
Med. J. 1966, 42, 464

128 - STRACHAN R.W., WIGSELL R.W. et ANDERSON J.R.

Locomoteur manifestations and serum studies in takayashu's arthropathy
Amer. J. Med. 1966, 40, 560

129 - SANADA T. et INADA K

Atypical coarctation with a special reference to the genesis
Jap. Circul. J. 1966, 30, 71-74

130 - TAKAYASHU

A case unusual changes of the central vessels in the retina
Acta soc. Ophtal. Jap. 1908, 12, 554

131 - TANRET P., RYKNER G. et SOLIGNAC H.

La fonction du sinus carotidien au cours du syndrome de Takayashu (obstruction des gros troncs de la crosse aortique).
Press. Med. 1962, 70, 2403-2404

132 - THURLBECK W.M., CURRENS J.H.

Le syndrome de la crosse aortique (maladie sans pouls)
Relation de 10 cas dont 3 autopsies.
Circulation 1959, 19, 199

133 - UEDA H.

Symposium on aortitis syndrome
Jap. Circulation J. 1966, 30, 1

134 - UEDA H., SAITIO Y. ITO I., YAMAGASHI H., SUGIURA M. et MOROOKA S.

Immunological studies of aortites syndrome.
Jap. Heart J. 1967, 8, 4, 18

135 - WAGENER H.P.

The ocular lesions of pulseless disease
American J. Med. 1958, 235, 208

136 - WEILL-HALLE B., TURPIN R. et PETOT M.

Processus oblitérant de l'origine des gros vaisseaux environnant la crosse aortique chez un syphilitique
Arch. Mal. Coeur 1925, 18, 569

137 - WICKBOM I.

Arteriography in brachiocephalic arteries pulseless disease of the takayashu's syndrome
Acta Radiol. (Stockholm 1957) 48, 321-329

oOo

132 - THURLEFCK W.M., CURRENS J.H.

Le syndrome de la crosse aortique (maladie sans pouls)
Relation de 10 cas dont 3 autopsies.
Circulation 1959, 19, 793

133 - UEDA H.

Symposium on aortitis syndrome
Jap. Circulation J. 1966, 30, 1

134 - UEDA H., SAITIO Y. ITO I., YAMAGASHI H., SUGIURA M. et MOROOKA S.

Immunological studies of aortitis syndrome.
Jap. Heart J. 1967, 8, 4, 18

135 - WAGENER H.P.

The ocular lesions of pulseless disease
American J. Med. 1958, 235, 298

136 - WEILL-HALLE B., TURPIN R. et PETOT M.

Processus obliterant de l'origine des gros vaisseaux environnant la crosse aortique chez un syphilitique
Arch. Mal. Coeur 1925, 18, 569

137 - WICKBOM I.

Arteriography in brachiocephalic arteries pulseless disease of the takayasu's syndrome
Acta Radiol. (Stockholm 1957) 48, 321-329

oOo